FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

1910-1911 **N° 11**

DU

NEURO-FIBROME

DES

PAUPIÈRES

(Neuro-fibrome, névrome plexiforme, éléphantiasis congénital névromatoïde et fibromatoïde, molluscum fibrosum, etc.)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Jeudi 6 Avril 1911

POUR OBTENIR LE DIPLOME DE

DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

Mention « Médecine »

PAR

RABINOVICI, née Haïé-Débora RATCHEWSKI

Née le 4 Juin 1887, à Kovno (Russie)

Examinateurs de la Thèse :

MM.	ROHMER	professeur . .	*Président.*
	HOCHE	professeur . .	*Juges.*
	FRŒLICH	agrégé	*Juges.*
	LUCIEN	agrégé	*Juges.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE ALBERT BARBIER

4, QUAI CHOISEUL, 4

1911

FACULTÉ DE MÉDECINE DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

1910-1911 **N° 11**

DU

NEURO-FIBROME

DES

PAUPIÈRES

(Neuro-fibrome, névrome plexiforme, éléphantiasis congénital névromatoïde et fibromatoïde, molluscum fibrosum, etc.)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le Jeudi 6 Avril 1911

POUR OBTENIR LE DIPLOME DE

DOCTEUR DE L'UNIVERSITÉ DE NANCY

Mention « Médecine »

PAR

RABINOVICI, née Haïé-Débora RATCHEWSKI

Née le 4 Juin 1887, à Kovno (Russie)

ACAD. MED. BAT. BIBL.

Examinateurs de la Thèse :

MM.	ROHMER	professeur . .	*Président.*
	HOCHE	professeur . .	*Juges.*
	FRŒLICH	agrégé	*Juges.*
	LUCIEN	agrégé	*Juges.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

NANCY

IMPRIMERIE ALBERT BARBIER

4, QUAI CHOISEUL, 4

1911

UNIVERSITÉ DE NANCY. FACULTÉ DE MÉDECINE

Doyen : M. GROSS, O ✻, I ✪.
Assesseur : M. WEISS, ✻, I ✪.
Professeurs honoraires : MM. BEAUNIS, ✻, I ✪ ; NICOLAS, I ✪ ; PRENANT, ✻, I ✪. BERNHEIM, O ✻, I ✪.

Professeurs : MM.

Clinique chirurgicale	GROSS, O ✻, I ✪.
Physique médicale	CHARPENTIER, ✻, I ✪.
Médecine opératoire	CHRÉTIEN, I ✪.
Clinique chirurgicale	WEISS, ✻, I ✪.
Chimie médicale et toxicologie	GARNIER, I ✪.
Clinique médicale	SPILLMANN, I ✪.
Clinique obstétricale et Accouchements	A. HERRGOTT, ✻, I ✪.
Hygiène	MACÉ, I ✪.
Clinique médicale	SCHMITT, I ✪.
Physiologie	MEYER, I ✪.
Pathologie gén. et Pathologie interne.	SIMON, I ✪.
Histoire naturelle médicale	VUILLEMIN, I ✪.
Clinique ophtalmologique	ROHMER, I ✪.
Médecine légale	PARISOT, I ✪.
Clinique des maladies des enfants	HAUSHALTER, I ✪.
Histologie	BOUIN, I ✪.
Anatomie descriptive	ANCEL, A ✪.
Anatomie pathologique	HOCHE, I ✪.

Professeurs-adjoints : MM.

Clinique d'électrothérapie (1)	GUILLOZ, I ✪.
Pathologie externe	VAUTRIN, I ✪.

Chargés de Cours complémentaires : MM.

Clinique des maladies des vieillards.	ETIENNE, I ✪, agrégé libre.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	L. SPILLMANN, A ✪, agrégé libre.
Accouchements	SCHUHL, I ✪, agrégé libre.
Clinique d'orthopédie (1)	FRŒLICH, I ✪, id.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie (1)	JACQUES, I ✪, id.
Clinique des voies urinaires (1)	ANDRÉ, I ✪, id.
Clinique des maladies mentales	PARIS, I ✪.
Cours de médecine opératoire	MICHEL, A ✪, agrégé libre.
Thérapeutique et Matière médicale.	ZILGIEN, I ✪, id.

Agrégés en exercice

MM. GUILLOZ, I ✪.	MM. COLLIN, A ✪.	MM. BUSQUET.
LAMBERT, I ✪.	DUFOUR, A ✪.	LUCIEN, A ✪.
RICHON, A ✪.	SENCERT, A ✪.	BINET.
G. GROSS, A ✪.	ROBERT, A ✪.	PERRIN.
FRUHINSHOLZ, A ✪.		

Agrégés libres

MM. REMY, A ✪, FÉVRIER, O ✻, I ✪, ETIENNE, I ✪, ZILGIEN, I ✪, FRŒLICH, I ✪, SCHUHL, I ✪, JACQUES, I ✪, ANDRÉ, I ✪, MICHEL, A ✪, L. SPILLMANN, A ✪.

M. F. LAMBERT DES CILLEULS, ✻, ⚷, I ✪, Secrétaire.

(1) Fondation de l'Université.

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend ni les approuver ni les improuver.

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MON MARI

A MONSIEUR LE PROFESSEUR NICOLAS

PROFESSEUR HONORAIRE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

PROFESSEUR D'ANATOMIE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROHMER

PROFESSEUR DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HOCHE

PROFESSEUR D'ANATOMIE PATHOLOGIQUE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE NANCY

A TOUS MES MAITRES DE LA FACULTÉ

INTRODUCTION

Au mois de juin dernier M. le professeur Rohmer a bien voulu nous confier, pour que nous en fassions l'examen anatomique, une grosse tumeur qui était conservée depuis plus de cinq ans dans un bocal de formol étiqueté « névrome plexiforme temporo-palpébral ».

Cette tumeur était unique dans son genre. Jamais, depuis la fondation de la clinique ophtalmologique de Nancy un autre malade ne s'était présenté pour une difformité semblable.

Cette tumeur était une récidive de tumeur temporo-palpébrale excisée 23 ans auparavant par M. le professeur Gross.

Nous avons pu retrouver cette observation publiée en 1882 par M. le professeur Gross dans la Revue Médicale de l'Est sous le nom « d'éléphantiasis congénital des paupières et de la région temporale ».

Et, fait intéressant, cette première tumeur fut, comme la seconde, diagnostiquée névrome plexiforme avant l'opération.

M. le professeur Baraban après avoir fait l'examen histologique conclut à l'absence de névrome plexiforme, car « nulle part, dit-il, on ne constate l'aspect caractéristique des nerfs traités par l'acide osmique ».

C'est avec ces notions que nous nous sommes mise au travail.

M. le professeur Hoche a bien voulu nous recevoir dans son laboratoire et nous guider dans nos recherches

Le premier point était de faire l'examen macroscopique.

Nous comparâmes notre tumeur à un névrome plexiforme de la région sacrée, qui se trouvait au musée d'anatomie pathologique.

Mais quelle différence! Il n'y avait rien de commun entre le superbe réseau de cordons nacrés entremêlés et pelotonnés et ce morceau de peau de pachyderme, uniforme, dur et lisse, où, malgré toutes les sections dans tous les sens, nous n'avons pu découvrir le moindre cordon nerveux.

Mais nous ne perdions pas l'espoir, comptant bien que l'examen microscopique nous démontrerait sans doute l'existence des fameux cordons.

Pour commencer, nous fixâmes trois fragments découpés dans des parties différentes de la tumeur ; inclusion à la paraffine ; coloration à l'hématoxyline-éosine.

Au microscope on ne voyait qu'un désert uniforme, désespérant de fibres conjonctives, une coloration rouge uniforme; de places en places quelques globules sanguins ; du côté de l'épiderme normal, on voyait les annexes normales de la peau formant la limite de la coupe.

Ce n'était donc rien d'autre qu'une fibromatose diffuse .

Nous fîmes la comparaison de nos coupes avec l'aspect d'une coupe de névrome plexiforme. Ici c'était tout différent : des cordons nerveux coupés transversalement et séparés par du tissu conjonctif lâche, mais complètement indépendants et isolés.

Il fallait donc nous résigner : ce serait l'éléphantiasis fibromateux qui ferait le sujet de notre thèse et non pas le « névrome plexiforme, etc. ».

Nous nous mîmes à la recherche des observations publiées, ce qui nous permit de faire une remarque curieuse : c'est que depuis 1889 on n'avait signalé aucun cas d'éléphantiasis congénital fibromatoïde des paupières.

Etait-ce simple hasard ou bien la tumeur avait-elle reçu un autre nom ? N'y avait-il pas parmi les tumeurs des paupières quelque autre tumeur d'aspect analogue à celle que nous nous proposions d'examiner ?

... L'aspect clinique était celui du névrome plexiforme, du neuro-fibrome ; mais la structure anatomo-pathologique était complètement différente.

Cependant une définition de Recklinghausen nous fit réfléchir.

Lorsque toutes les fibres nerveuses, disait ce savant, auront disparu dans un faisceau nerveux, la tumeur pourra s'appeler *fibrome* ; mais en tenant compte de son origine de gaines nerveuses, il faut la dénommer *neuro-fibrome.*

Or, pour faire des conclusions tendant à expliquer l'origine de la néoformation des gaines nerveuses, il

nous fallait au moins en trouver. Nous revînmes donc au laboratoire après les vacances avec l'intention ferme de trouver des traces de ces faisceaux nerveux ; soit normaux, soit en train de subir la dégénérescence fibreuse.

Après avoir fait des coupes de dix fragments de la tumeur, nous nous déclarâmes satisfaite du résultat : la tumeur était un *neuro-fibrome*. Et cependant, si jamais une tumeur a mérité le nom de *pachydermatocèle, d'éléphantiasis fibromatoïde*, c'était bien celle-là.

Si notre travail peut présenter quelque intérêt, c'est grâce à la bienveillance de M. le professeur Rohmer qui nous a confié et l'observation du malade et la tumeur, qui a été l'objet de nos recherches : qu'il nous soit permis de lui exprimer nos sentiments de vive gratitude pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant de présider notre thèse, et pour tous les conseils que son expérience nous a prodigués au cours de notre travail.

M. le professeur Hoche a mis à notre disposition les ressources de son laboratoire et a encouragé notre travail avec la plus grande bienveillance. Grâce à sa direction et à ses conseils éclairés, nous avons pu mener à bonne fin nos recherches d'anatomie pathologique. C'est également à lui que nous devons les microphotographies qui illustrent notre thèse. Nous ne saurions trop le remercier des services nombreux qu'il nous a rendus.

M. le professeur agrégé Frœlich, dont nous avons suivi la clinique avec le plus grand intérêt, a bien voulu faire partie de notre jury avec M. le professeur

agrégé Lucien que nous avons connu au laboratoire d'anatomie pathologique et de qui nous garderons le meilleur souvenir. Qu'ils acceptent ici tous nos remerciements.

Notre reconnaissance est acquise à tous nos maîtres de cours, de laboratoire et de clinique qui ne nous ont pas ménagé les enseignements de leur haute expérience et à qui nous sommes redevable de notre instruction et de notre éducation médicale.

DIVISION DU SUJET

Les neuro-fibromes sont des tumeurs conjonctives développées aux dépens des gaines nerveuses.

A. — Parmi les neuro-fibromes des paupières les uns :

1° Se développent sur le trajet d'un seul rameau nerveux et forment un *nodule unique ;*

2° D'autres sont constitués par un plexus de cordons cylindriques fibromateux développés autour de plusieurs ramifications d'un nerf sous-cutané ou d'un groupe de nerfs, c'est le *névrome plexiforme.*

B. — D'autres se présentent comme des *fibromes diffus de la peau*, quoique leur origine primitive soit autour des nerfs.

Ici le symptôme principal est la *pachydermie.* Ces tumeurs se présentent sous deux aspects différents :

1° Les unes développées aux dépens de la couche superficielle du derme, ce sont des *fibromes molluscums* ;

2° Les autres aux dépens de la couche profonde du derme et de l'hypoderme, ce sont des *fibromes intradermiques diffus*, qualifiés *éléphantiasis névromatoïde*

ou *fibromatoïde*, suivant qu'à l'examen microscopique on trouve ou on ne trouve pas de fibres nerveuses.

C. — Pour être complète, nous étudierons aussi l'hémihypertrophie congénitale neuro-fibromateuse de la face.

Nous divisons donc notre sujet en chapitres suivants :

1er Chapitre : *Historique.*

Nous indiquerons les principales étapes dans l'histoire de l'étude des hypertrophies de la paupière.

Dans le 2e chapitre :

Nous nous occuperons de l'*étiologie et de la pathogénie* des tumeurs neuro-fibromateuses de la paupière.

Dans le 3e chapitre :

Nous reproduirons les *observations* les plus intéressantes de l'éléphantiasis congénital névromatoïde et fibromatoïde de la paupière, du névrome plexiforme, du neuro-fibrome circonscrit ou diffus. Nous y ajouterons l'observation inédite, due à l'obligeance de M. le professeur Rohmer, et qui complète l'histoire du malade observé déjà par M. le professeur Gross en 1882 ; cette observation est celle du malade, dont nous avons examiné histologiquement la tumeur enlevée à l'opération.

Le 4e chapitre :

Comprendra l'étude de la *symptomatologie* de ces affections.

Dans le 5e chapitre :

Nous étudierons l'*anatomie pathologique et l'histogénèse* de chaque variété du neuro-fibrome.

La description du neuro-fibrome *intradermique diffus*

résulte de nos recherches personnelles. Nous reproduirons les opinions de quelques auteurs sur l'histogénèse des neuro-fibromes et nous exprimerons notre opinion personnelle.

Le 6e chapitre :

Traitera du *diagnostic* différentiel des tumeurs neuro-fibromateuses de la paupière avec les autres tumeurs de la même région et celui des tumeurs neuro-fibromateuses entre elles.

Le 7e chapitre :

S'occupera du *pronostic et du traitement.*

CHAPITRE I

HISTORIQUE

L'histoire des hypertrophies congénitales non vasculaires des paupières est relativement récente.

La première description, dont nous avons trouvé mention dans la littérature médicale, est de Craïgie, date de 1819 et porte le nom de *fibrome cutané.*

Alibert, en 1837, appelle *dermatolysis* une tumeur de même aspect.

Liston, en 1894, donne la description d'une hypertrophie congénitale de la paupière supérieure gauche sous le nom d'*éléphantiasis congénital.* Le premier examen histologique paraît être fait par Sangalli en 1860. Sangalli a constaté des tumeurs multiples sur un cadavre de vieille femme. Quelques-unes de ces tumeurs étaient pédiculées. Entre autres un pli de 3 centimètres de longueur couvrait complètement l'œil gauche ; ce pli cutané semblait tirer son origine du sourcil. Anatomiquement, il était constitué par des fibres conjonc-

tives minces, entrelacées ; par ci par là des vaisseaux. Le début remontait à la jeunesse.

Parmi les observations de Valentine Mott sur les *pachydermatocèles*, trois concernent les paupières.

Billroth donne deux observations : une en 1863, l'autre en 1869, sous le nom de *fibroïdes* des paupières et une en 1872, sous le nom de *lappen-éléphantiasis*.

En 1863, Von Graefe fait l'examen histologique d'une tumeur temporale éléphantiasique. La peau est normale ; le tissu conjonctif est en voie d'hypertrophie ; il y a beaucoup de graisse et des vaisseaux dilatés.

En 1857, Verneuil décrit le névrome plexiforme du cou « comme une tumeur constituée par les nerfs sous-cutanés prodigieusement hypertrophiés enlacés en forme de plexus inextricable et renflés en chapelet ».

Virchow dans sa « pathologie des tumeurs (1863), » attribue l'hypertrophie des cordons du névrome plexiforme à une prolifération conjonctive et lui donne le nom de *faux neurome*.

Bruns, en 1870, est le premier à soupçonner la parenté entre les fibromes multiples de la peau et le « ranken-neurom », et cela, à propos de plusieurs cas de tumeurs multiples observés sur des malades appartenant à la même famille.

C'est à Bruns qu'est due la première observation authentique de névrome plexiforme de la paupière.

La période entre 1870 et 1882 n'apporte rien de nouveau dans l'histoire des hypertrophies congénitales non vasculaires des paupières.

En 1882, Recklinghausen établit la parenté histogénétique et pathogénique du névrome plexiforme, des

fibromes multiples de la peau et des nerfs comme étant tous développés aux dépens de l'endo et du périnèvre.

Mais l'opinion de Recklinghausen trouva de nombreux adversaires.

Entre autres Lahmann, en 1885, attribue le rôle du point de départ aux enveloppes des glandes sudoripares et sébacées et des follicules pileux dans la production des fibromes cutanés.

D'autres, comme Jordan (1890), pensent que le point de départ de la prolifération conjonctive siège dans les enveloppes conjonctives des vaisseaux.

La dernière description avec examen histologique d'éléphantiasis congénital fibromatoïde des paupières, date de 1889 : elle est due à M. V. Duyse.

L'histoire de l'éléphantiasis acquis est tout à fait récente.

On connaissait déjà depuis 1824, la relation entre les érysipèles à répétition et l'éléphantiasis dit « nostras ». (Rudolf Martini : « Diss. inaug. rariorem érysipelatis exitum éléphantiasin sumultanem »), mais la première observation nette d'éléphantiasis des paupières consécutif à des érysipèles à répétition appartient à Libbecht et Behrend et date de 1889.

En 1892, Achalme et Sabouraud, découvrent le streptocoque, agent pathogène de l'érysipèle. Depuis cette époque l'éléphantiasis acquis des paupières apparaît comme une affection de nature infectieuse : l'œdème chronique inflammatoire amène une sclérose des tissus par néoformation du tissu conjonctif.

La bactériologie de cette affection préoccupe encore les dermatologistes.

M. Le Dantec croit pouvoir affirmer (comptes rendus de la Soc. Biol. 1907), l'unité de l'*éléphantiasis nostras* et de l'éléphantiasis exotique dit filarien.

De plus, il découvre dans les tissus éléphantiasiques, sauf le streptocoque, un diplocoque diplogène et tétragène qui joue un rôle important dans la pathogénie de l'éléphantiasis.

On prépare un vaccin (Handley, 1909), on décrit la lymphangioplastie, nouveau procédé opératoire, amenant la guérison sans récidives.

L'éléphantiasis congénital apparaît maintenant comme une affection qui n'a qu'une ressemblance grossière avec l'éléphantiasis acquis.

Les dermatologistes, après avoir vainement cherché à démontrer les causes infectieuses des états éléphantiasiques congénitaux, déclarent l'éléphantiasis congénital « faux » et le distingue du vrai, de l'acquis, lequel est une conséquence des lymphangites à répétition (Gaucher, 1909).

M. Frugiuele dans un travail récent (Eléphantiasis ; états éléphantiasiques et pseudo-éléphantiasiques des paupières, Naples, 1905), établit une classification d'accord avec les dermatologistes Besnier et Dominici. Il range les hypertrophies congénitales des paupières parmi les pseudo-éléphantiasis. Le nom d'éléphantiasis est très pittoresque, c'est vrai ; il peint mieux que la dénomination anatomo-pathologique l'aspect de l'affection. Mais puisqu'on connaît maintenant la nature différente de ces deux sortes d'hypertrophie, pourquoi conserver à l'hypertrophie congénitale des paupières, le nom d'éléphantiasis qui prête à confusion ?

L'éléphantiasis congénital télangiectasique de Virchow est un angiome et un lymphangiome. Les deux autres variétés décrites par Esmarch-Kullenkampf : éléphantiasis congénital fibromatoïde et névromatoïde sont de même nature ; c'est l'avis de beaucoup d'auteurs et aussi le nôtre, que nous tâcherons de justifier dans le chapitre d'anatomie pathologique.

Dans son « traité des tumeurs de l'œil et de ses annexes » M. le professeur Lagrange (1906), tout en réservant un chapitre spécial à l'éléphantiasis congénital de la paupière à côté de celui de l'éléphantiasis acquis, dit qu'il ne voit pas d'inconvénient à ce qu'on confonde cliniquement l'éléphantiasis congénital et le névrome plexiforme, parce que ses deux sortes de tumeurs ont une ressemblance complète au point de vue de la symptomatologie, de l'évolution et du traitement.

M. von Michel (Die Krankheiten der Augenlider 1908) décrit l'éléphantiasis congénital dans le chapitre des neuro-fibromes.

CHAPITRE II

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Les neuro-fibromes des paupières sont des tumeurs excessivement rares ; c'est à peine si on compte quelques dizaines de cas dans la littérature internationale.

Le *névrome plexiforme* paraît être la forme la plus fréquente.

M. Hanke (1904), fait mention de 43 observations (allemandes, françaises, anglaises, américaines, italiennes, russes) de névrome plexiforme temporo-palpébral. Parmi ces observations quelques-unes ne sont pas typiques (comme par exemple le cas de M. Sneguirew) ; d'autres concernent les tumeurs n'ayant pas été examinées histologiquement.

Les *tumeurs éléphantiasiques*, fréquentes relativement autrefois, sont exceptionnelles maintenant.

Est-ce parce que les malades viennent consulter de bonne heure et n'attendent pas que la « petite grosseur » prenne des dimensions monstrueuses ? Ce fait

est certainement dû aux progrès de la chirurgie moderne.

Les *hémi-hypertrophies congénitales* de la face nettement neuro-fibromateuses sont exceptionnelles.

L'âge :

Auquel toutes ces tumeurs apparaissent est variable, mais ne dépasse que rarement la seconde enfance. La tumeur est sans doute congénitale, mais elle n'est remarquée par les parents qu'à 2 ans, souvent même à 10, 12 ans.

Le sexe :

Ne paraît pas jouer de rôle. On en voit autant chez les garçons que chez les filles.

Le côté :

La tuméfaction prend toujours une ou les deux paupières du même côté ; la tumeur n'est jamais bilatérale.

Le siège :

Le siège de prédilection est la paupière supérieure et la région temporale ; la paupière inférieure se prend secondairement.

L'hérédité :

Joue un grand rôle ; dans le cas de V. Bruns, par exemple, la mère était atteinte de neuro-fibromes multiples ; ses trois enfants avaient des névromes plexiformes de la paupière.

La puberté :

Paraît jouer un rôle dans l'accroissement de ces tumeurs. La plupart des malades ont vu leur paupière augmenter brusquement de volume vers l'époque de la puberté. Le fait est-il en rapport avec l'accroissement général de l'organisme plus intense à cet âge ?

Le traumatisme :

Certains malades se sont aperçus de leur tumeur après avoir reçu un coup sur la région: Le traumatisme a-t-il agi comme cause révélatrice ou bien a-t-il réellement activé la marche de l'hypertrophie ? Il est difficile de le dire.

Les inflammations de la région :

Donnent un coup de fouet au développement de la tumeur, et ceci se confirme expérimentalement :

M. Bockard, en 1883, inocule l'agent de l'érysipèle dans l'épaisseur d'un fibrome cutané. Il en résulta un développement éléphantiasique de la tumeur, l'œdème inflammatoire a sans doute amené une néoformation de tissu conjonctif.

Une place à part parmi les causes des neuro-fibromes occupe le *buphtalmus congénital.* On connaît le rapport entre l'hydrophtalmus congénital et l'hypertrophie de la paupière depuis 1904. Dix cas seulement sont publiés par des auteurs allemands et anglais (nous en reproduisons trois). La fibrose frappe primitivement les nerfs ciliaires (M^me^ Michelson, M. V. Michel) et amène de la gêne mécanique de la circulation intra-oculaire, d'où buphtalmus. En même temps, ou peu de temps après, la paupière supérieure commence à s'hypertrophier ; les auteurs n'expliquent pas comment la fibrose s'est propagée des nerfs ciliaires aux nerfs qui se distribuent à la paupière. Nous croyons que ceci peut s'expliquer de la façon suivante : deux ou trois nerfs ciliaires longs qui vont directement au globe oculaire sont des branches du nerf nasal externe, (la relation du nerf nasal externe avec le globe oculaire est certaine, puisque

M. Badal avait conseillé sa résection en cas de glaucome) et le nasal externe se distribue à la paupière supérieure.

Quelle est la cause d'apparition des neuro-fibromes ?

Devons-nous dire comme M. Margerin (Thèse Paris, 1867), à propos du névrome plexiforme : « Dans ce domaine, nous ne saurions faire que des conjectures sans aucune base, sans aucun fondement » ? Nous sommes tout de même plus avancés depuis l'époque.

Nous pouvons rattacher les neuro-fibromes de la paupière au syndrome de Recklinghausen. Les tumeurs géantes uniques (suivant M. P. Marie) représentent la forme incomplète dermato-fibreuse de la neuro-fibromatose.

En faveur de cette conception sont : l'hérédité souvent similaire pour les porteurs des neuro-fibromes uniques ; la coexistence fréquente chez le même sujet de plusieurs tumeurs nerveuses ou cutanées, des noevi, des taches pigmentaires, des malformations crâniennes indiquent suffisamment cette parenté.

En concluant que la cause des neuro-fibromes uniques est la même que celle des neuro-fibromes multiples, sommes-nous plus éclairés sur la nature de cette affection ?

Disons avec M. Gaucher, que c'est une diathèse, une manière d'être fibreuse. Cette « manière d'être » résulte-t-elle d'une malformation congénitale ? Dans la plupart des neuro-fibromes cutanés, on trouve des cellules conjonctives embryonnaires. Sont-ce des cellules conjonctives restées embryonnaires par arrêt de développement, et qui en proliférant donnent lieu à de la

néoformation fibreuse (M. Subert) ? La transformation en sarcome (12 % des cas suivant M. Garré) en serait une preuve.

Ou bien la malformation du mésoderme serait-elle cause de la prolifération des gaines nerveuses, qui sont d'origine mésodermique ? (M. Jullien).

La neuro-fibromatose est-elle due au défaut de développement des fibres nerveuses qui, moins résistantes, se laissent envahir par la fibrose ? (théorie ectodermique, M. Jullien).

Il semble tout de même que les diverses manifestations de la neuro-fibromatose constituent un syndrome de dégénérescence portant sur deux systèmes : peau et système nerveux, qui ont une commune origine — l'ectoderme.

Reste à trouver la cause de cette dégénérescence.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS

Les observations I et II sont publiées sous le nom de NEURO-FIBROME

OBSERVATION I

(Marx, 1908)

Un homme de 24 ans, dont les parents étaient sains, mais dont la sœur aînée était atteinte de névrome plexiforme, se présenta à la clinique de Schirmer, le 14 décembre 1907.

A l'âge de 11 ans, il a été piqué à la paupière supérieure droite par une guêpe. Le gonflement disparut très difficilement.

En avril 1907, il a reçu sur le même œil un morceau de bois ; l'œdème palpébral disparut, mais la paupière augmenta progressivement d'épaisseur au point que le malade ne pouvait voir de cet œil, qu'en soulevant la paupière avec le doigt. Celle-ci est gonflée, surtout en dehors, et le gonflement remonte jusqu'au sourcil.

A ce niveau, il y a une tuméfaction plus considérable et la palpation y fait reconnaître un cordon dur renflé en un point de

son parcours. A la paupière inférieure siège une tumeur du volume d'une groseille molasse et bien limitée. La conjonctive est bleuâtre.

Des tumeurs analogues sont répandues sur le tronc et les membres, dont la peau est maculée de taches café au lait, de dimensions variables, tantôt isolées, tantôt confluentes. Le bord orbitaire externe est atteint et très hypertrophié.

L'examen histologique permit d'identifier les tumeurs palpébrales et cutanées.

OBSERVATION II
(Valude, 1909)

Mme M..., âgée de 37 ans, se présente à notre consultation de la clinique nationale des Quinze-Vingts, le 22 février 1909.

Il y a une dizaine d'années, elle s'aperçut d'une petite grosseur de la dimension d'une lentille au-dessous de l'arcade sourcilière gauche. Comme cette petite tumeur était absolument indolente et que la malade redoutait l'opération, elle ne s'en occupa pas. La tumeur grossit lentement sans la moindre douleur et sans phénomènes inflammatoires.

Actuellement, la tumeur fait une saillie très visible au milieu de la paupière supérieure au-dessous de la tête du sourcil gauche.

La saillie ressemble à celle que ferait une sphère du volume d'une noisette placée sous la peau. Au toucher, cette tumeur est d'une consistance assez dure et elle se prolonge sous l'arcade sourcilière vers la région externe où on la perd dans la profondeur de l'orbite. Il n'y a pas d'adhérences apparentes avec les parois de l'orbite. Il n'y a même pas d'exophtalmie et les mouvements du globe s'exécutent facilement, bien que la malade accuse une certaine gêne et comme un poids sur l'œil, surtout au réveil, dit-elle.

L'œil lui-même est sain dans toutes ses parties avec une vision normale = 1.

L'œil droit est également normal.

L'extirpation fut acceptée et exécutée de la façon suivante, le 25 février dernier.

Après une incision de 3 centimètres environ pratiquée sur la saillie même de la tumeur, je tombe sur une masse lisse se prolongeant assez loin en arrière dans la région supérieure de la cavité orbitaire en se dirigeant légèrement en dehors. Avec les doigts, une sonde cannelée et la pointe des ciseaux, j'isole cette masse néoplasique qui se termine par une extrémité assez effilée que je coupe à une profondeur de 2 ou 3 centimètres environ en arrière du rebord orbitaire supérieur.

Sutures, pansement ; en quelques jours la guérison est complète.

Le Dr Chaillous, chef du laboratoire des Quinze-Vingts, a bien voulu me remettre la note suivante concernant la nature histologique de cette tumeur.

Examen macroscopique. — La tumeur enlevée a la forme d'un appendice replié sur lui-même et recouvert d'une légère enveloppe conjonctive. Sa longueur est d'environ 3 centimètres, sa largeur de 1 centimètre. A peu près vers le milieu de la longueur, on constate une sorte d'étranglement qui correspond au point où se recourbe cette tumeur.

Une des extrémités est pointue, l'autre plus arrondie avec deux ou trois petits points blanchâtres qui tranchent sur la coloration gris-rosé de la néoformation.

La tumeur est de consistance assez molle.

En la coupant perpendiculairement à son grand axe, on s'aperçoit qu'elle est enveloppée par une membrane très mince qui se rétracte après la section.

Une partie de la tumeur est inoculée au cobaye ; le reste est fixé dans le formol ou dans le liquide de Zenker.

Actuellement, c'est-à-dire deux mois après l'opération, on ne trouve pas trace chez le cobaye de la tumeur qui lui a été inoculée.

Examen microscopique. — Fixation au formol à 10 %. Inclusion à la celloïdine. Coloration par hématoxyline de Böhmer, acide picrique, éosine. A l'œil nu, une coupe ainsi colorée montre que la tumeur examinée se présente sous l'aspect d'une néoformation régulièrement arrondie d'environ 8 millimètres

de diamètre sur un des côtés de laquelle, on observe trois autres formations beaucoup plus petites, arrondies ou disposées en croissant. Chacun des éléments est dans son ensemble bien colorée par l'éosine, mais dans chacun d'eux, il apparaît une région arrondie et nettement différenciée par la coloration plus intense qu'elle a prise.

Ocul. 4, obj. 2. Stiassnie ; gross. = 20/1. La différenciation vue déjà à l'œil nu apparaît ici beaucoup plus marquée. Chaque élément se compose d'une sorte de nodule arrondi ou ovalaire tranchant par sa coloration sur le reste de l'élément qui lui sert en quelque sorte d'enveloppe Le tissu qui entoure le nodule est d'apparence fibrillaire et pauvre en éléments nucléaires.

On aperçoit quelques vaisseaux avec parfois leurs parois bien différenciées. Le tissu fibrillaire s'est condensé autour de chaque élément pour lui former une sorte d'enveloppe. Au point de contact des éléments de la néoformation, il existe une zone de tissu fibrillaire où apparaissent de nombreux vaisseaux.

Ocul. 4, obj. 7: Grossissement 276/1. On distingue dans le nodule central des noyaux ayant vivement pris la coloration bleu-violet de l'hématoxyline. Ils sont irrégulièrement arrondis ou plus souvent allongés. Entre ces noyaux, on distingue des éléments plus clairs, arrondis, dont le centre a légèrement pris la coloration par l'hématoxyline. Chaque nodule dans chacun des éléments a le même aspect. Et chaque nodule représente la coupe d'un filet nerveux avec ses fibrilles à myéline et les noyaux des cellules conjonctives qui séparent les fibrilles entre elles.

Ces cellules conjonctives sont plus nombreuses qu'à l'état normal et elles ont proliféré ; ainsi s'est développée la couche du tissu conjonctif qui constitue en résumé la tumeur dont nous nous occupons; la prolifération est surtout accentuée au niveau de la membrane d'enveloppe. A ce même grossissement sur des coupes incluses dans la paraffine, on aperçoit bien nettement les fibrilles conjonctives, les unes très fines, onduleuses, les autres, plus épaisses, s'entrelaçant toutes ensemble pour former un feutrage où les vaisseaux sont très rares. Les coupes succes-

sives nous montrent à chaque extrémité de la tumeur, celle-ci réduite à ses éléments nerveux entourés par un tissu conjonctif légèrement hypertrophié.

La coloration par la méthode de Pal, montre sur des coupes parallèles ou perpendiculaires au grand axe de la tumeur, l'intégrité des fibres à myéline. A la suite de l'opération, la malade a présenté de l'anesthésie dans la région pariétale jusqu'à la région occipitale dans le territoire de distribution de la branche supérieure du nerf frontal, le frontal externe ou sous-orbitaire.

Cette anesthésie disparaît peu à peu spontanément.

Les observations de III à XII sont des observations de NEVROME PLEXIFORME

OBSERVATION III

(Delens, 1890)

Jeune fille de 23 ans atteinte d'un névrome plexiforme de la paupière supérieure gauche et de la région de la tempe.

La tumeur est vraisemblablement congénitale, bien que la patiente signale un traumatisme à l'âge de treize mois, à la suite duquel elle serait apparue.

Une opération partielle a été pratiquée à la tempe, alors que cette jeune fille avait sept ans.

Deux ans plus tard, elle est entrée à la Pitié, dans le service de M. Verneuil, qui ne l'opéra pas. Depuis, la tumeur s'est développée ; elle paraît avoir un prolongement dans l'orbite. Le globe oculaire est refoulé en dedans, en strabisme interne et à peu près impropre à la vision. Bien que le volume de la tumeur ne s'accroisse plus, la difformité est assez choquante pour que la malade réclame une intervention. La paupière supérieure retombe sur la joue.

OBSERVATION IV

(Audry et Lacroix, 1891)

Enfant de 8 ans, sans hérédité pathologique, sans antécédents, normalement développé au point de vue physique et intellectuel. Il apparaît tout d'abord porteur d'une difformité énorme occupant une partie du crâne et de la face, dont les traits saillants sont constitués par une hypérostose considérable du temporal gauche et de la moitié externe du temporal adjacent et par une tumeur volumineuse de la paupière supérieure du même côté, qui est maintenue abaissée au niveau de l'œil.

Sous la peau, d'apparence et de coloration normale, masse dure et souple, multilobulée, pelotonnée en forme de paquet de ficelles, mobile, indolente. Cette tumeur remplit d'abord la fosse zygomatique et va plonger sous l'apophyse du même nom. Son prolongement antérieur occupe la paupière supérieure. Celle-ci très augmentée de volume, ne permet que difficilement l'écartement des paupières qui recouvrent un œil parfaitement sain.

La totalité de l'écaille du temporal et de la partie voisine du frontal offrent une saillie très prononcée, diffuse, régulière, indolente, évidemment constituée par une hypérostose considérable.

Sur la photographie de l'enfant faite quand il avait deux ans, on a constaté l'existence de ces lésions ; mais elles étaient moins avancées et à cette époque, la paupière supérieure était presque intacte. On constate, en outre, en examinant le corps de l'enfant, la présence sur le trajet du troisième nerf intercostal gauche d'une masse sous-cutanée, transversalement allongée, présentant des caractères identiques à ceux offerts par le néoplasme de la région temporo-palpébrale. Cette masse est mobile sous la peau ; celle-ci très pigmentée, offre une teinte café au lait foncé ; la tumeur occupe à peu près la moitié de la demi-circonférence gauche du tronc, sur la ligne axillaire.

Toute la moitié gauche du thorax affecte une couleur brun-clair, très marquée, régulièrement diffuse.

OBSERVATION V

(Collet, 1893)

C... J., 18 ans, entra en février 1893, à la clinique de M. le professeur Poncet. Père et mère bien portants; la mère présentant sur la peau de nombreuses tumeurs. Il n'a pas eu au moment de sa naissance à subir d'application de forceps.

Trois ou quatre jours après sa naissance, on se serait aperçu que son œil devenait rouge. Aussi loin que le malade peut remonter dans ses souvenirs, il se rappelle avoir eu l'aspect qu'il présente actuellement, cependant, à la suite d'un coup de sabot reçu au mois d'août dernier sur l'arcade zygomatique gauche, les déformations auraient augmenté. Le malade pouvait encore, à cette époque, en renversant la tête en arrière, voir de l'œil gauche; mais quelques jours après l'accident, la paupière est devenue plus tombante et l'œil complètement caché. Le malade rapporte aussi à la même époque le bourgeon qu'on voit actuellement sur le tiers externe de la paupière supérieure, de la conjonctive

Depuis cette époque, les déformations sont restées stationnaires.

Actuellement, la taille du malade est de 1 m. 38. Ce qui frappe au premier abord, c'est la présence, sur la moitié gauche de la face de deux larges replis cutanés, pendants, qui correspondent l'un à la joue, l'autre à la paupière supérieure, le côté de la face étant à peu près indemne. Le repli qui correspond à la paupière supérieure mesure 7 centimètres de hauteur.

Le bord inférieur libre du repli palpébral est couvert et dirigé en dehors et en bas.

Il est pourvu de cils qui ne diffèrent pas de ceux du côté sain. Il est très épaissi. Il existe une certaine tendance à l'ectropion. La conjonctive forme deux ou trois plis, elle est assez vascularisée.

Les mouvements de l'œil se font dans tous les sens de ce côté; le malade distingue les doigts, mais son acuité visuelle est cependant diminuée.

La surface cutanée de ce repli palpébral présente une pigmentation assez marquée. En palpant le repli, on a la sensation d'une masse molle et lâche. Ce repli palpébral se prolonge du côté externe, vers l'oreille, en suivant la direction de l'arcade zygomatique; à ce niveau seulement on sent rouler au-dessous de la peau quelques petites nodosités.

Au-dessous de ce pli, on trouve correspondant à la joue gauche tout entière, un autre repli qui part du voisinage de la commissure labiale pour aller aboutir à l'oreille. Il vient se souder à l'extrémité inférieure du lobule de l'oreille et se prolonge jusque dans la conque en effaçant le tragus. Il présente à l'exploration les mêmes particularités que le précédent. Vices de la dentition. Voûte palatine très ogivale. La moitié gauche est effacée par une vaste saillie qui prend naissance sur le bord alvéolaire du maxillaire supérieur gauche. L'angle du maxillaire est en partie effacé de deux côtés. Le squelette de la face ne paraît pas déformé.

Squelette du crâne : Au niveau de la petite fontanelle et de deux astérions, dépressions, mais peu marquées. Toute la fosse temporale du côté gauche est comblée par une vaste saillie osseuse qui reporte en bas et en avant l'arcade orbitaire du frontal. Au niveau du ptérion, on trouve dans le squelette un vaste défaut de soudure, où on pourrait facilement passer le doigt. Autre solution de continuité au niveau de la soudure du frontal et du malaire.

Du côté de la peau, pigmentation du tronc; noevi bien saillants du cou, molluscums de la nuque, névromes plexiformes au nombre de deux sur la cuisse, tumeurs lymphatiques du dos, fibrome de la cuisse gauche et du deltoïde droit.

L'affection est complètement indolente.

Opération. — L'opération pratiquée le 28 janvier 1893 par M. le professeur Poncet, consista dans l'excision de deux larges tranches de la tumeur de forme ovalaire, l'une au niveau de la commissure palpébrale externe, l'autre au niveau de la commissure labiale. M. Poncet se proposait non seulement de diminuer le volume des parties molles hypertrophiées, mais encore de créer

une bande cicatricielle qui lutterait contre la procidence de la joue et la chute de la paupière supérieure.

L'opération ne présenta d'autre particularité qu'une hémorrhagie abondante.

L'hémostase fut réalisée par des sutures métalliques, réunissant, sans drainage, les bords de la plaie.

L'examen histologique révéla les lésions caractéristiques du névrome plexiforme.

OBSERVATION VI

(Rollet, 1895)

F. A..., écolier, âgé de 10 ans, a joui jusqu'à maintenant d'une excellente santé; n'eut rien à noter dans ses antécédents personnels et héréditaires.

Il est intelligent, bien constitué et ne présente comme malformations congénitales, autres que celles liées à son affection, qu'une ectopie de la pupille gauche qui se trouve déplacée en haut et au dehors.

Il entre à l'hôpital, le 1er décembre 1895 pour une tumeur de la paupière supérieure et de la région externe et temporale de l'orbite droite. Cette tumeur remonte à l'âge de 3 mois, ou du moins, ce fut seulement à cette époque qu'on s'en aperçut. Depuis, elle s'accrut progressivement, d'une façon presque insensible mais permanente.

Il y a un an, le malade fit une chute sur la région temporale; il éprouva alors des douleurs lancinantes qui durèrent quelques jours, puis disparurent totalement sans influencer, au moins d'une manière apparente, la marche de la tumeur.

Depuis quinze jours à trois semaines seulement, la paupière supérieure est tombante et recouvre totalement le globe oculaire: le petit malade peut encore la soulever à demi, mais avec de grands efforts, qu'il ne peut soutenir longtemps.

La fente palpébrale est obliquement dirigée de haut en bas et de dedans en dehors.

A la palpation, on constate dans toute la région atteinte de l'empâtement diffus; au niveau de la paupière, cet empâtement

rappelle celui de l'emphysème des tissus. De plus on sent au milieu de cette masse des cordons durs, moniliformes, roulant sous le doigt comme des paquets de ficelle

La pression ne révèle aucune douleur.

Les plans osseux sous-jacents sont déformés, rugueux, bombés en dehors. L'arcade sourcilière est épaissie et légèrement soulevée, l'arcade zygomatique déprimée et abaissée. Au-dessus de la paupière on constate une répartition inégale du pigment.

Si le malade penche la tête en avant, la tumeur grossit un peu. Pas de réseau veineux superficiel nettement développé; pas de battements, pas de souffle. Aucun autre trouble du côté des organes avoisinants. Pas de lésions du côté de l'œil.

L'acuité de la fonction visuelle est parfaite.

Operation. — Le 7 décembre 1895, M. Rollet fait une incision allant de l'arcade zygomatique à la paupière supérieure puis suit avec le bistouri le sillon orbito-palpébral.

Pas d'hémorrhagie; une seule pince mise sur un vaisseau normal suffit pour mener à bien l'opération.

On tombe sur trois cordons mollasses, moniliformes, ayant à peu près le volume du nerf radial; l'un d'eux s'enfonce vers l'orbite au-dessous de la glande lacrymale et semble, par ses rapports, formé aux dépens du nerf lacrymo-palpébral: il est extirpé d'une seule pièce sur une longueur de 6 centimètres environ.

Après examen de la paupière et excision ovalaire d'une petite partie de la conjonctive palpébrale, incision de l'aponévrose temporale sous laquelle on ne voit rien d'anormal; on fait une réunion immédiate au catgut pour les parties profondes de la paupière, aux fils métalliques pour le reste de la région palpétro-temporale. On n'a eu à pratiquer aucune torsion de vaisseaux ni ligatures.

Suites. 9 décembre. Premier pansement.

La paupière est légèrement tuméfiée et violacée par le sang qui a légèrement infiltré le tissu cellulaire. On enlève les fils, la réunion est parfaite.

15 décembre. Le malade sort; l'épanchement sanguin s'est résorbé; la paupière est moins tombante et plus libre, elle se

soulève beaucoup plus aisément. On se propose de faire plus tard, s'il y a lieu, une nouvelle intervention pour la dégager plus complètement encore

OBSERVATION VII

(Duclos, 1902)

L'enfant affecté de cette tumeur a été amené à la clinique en juillet 1902. Il était âgé de trois ans. Il présentait à la paupière supérieure de l'œil droit un gonflement sur la partie externe avec tendance à envahir la commissure. La peau avait son aspect habituel. Le doigt ne laissait pas d'empreinte et à la palpation on sentait dans un tissu souple des cordons durs entrelacés, comme si l'on tenait sous la peau un écheveau de fils. En plongeant les doigts sous l'arcade sourcilière, on continuait à percevoir la même sensation; la tumeur n'avait pas de limites fixes, elle se confondait à droite et à gauche insensiblement avec le tissu sain du voisinage. Le bord palpébral comme les saillies osseuses qui l'entouraient avaient leur conformation normale.

On ne trouvait sur le corps de l'enfant aucune autre tumeur semblable, ni rien de particulier dans les antécédents.

M. Valude porta le diagnostic de névrome plexiforme.

Comme traitement il conseilla d'abord la destruction par l'électrolyse. Pendant quatre séances, en juillet et en août 1902, M. Valude enfonça des aiguilles dans l'épaisseur du gonflement palpébral, aiguilles liées les unes au pôle positif, les autres au pôle négatif de l'appareil de Gaiffe à courant continu; pendant 5 minutes, il laissa passer un courant d'environ 10 milliampères.

L'enfant à la suite de ce traitement a été rendu à sa famille.

Il revint à la clinique en novembre 1902. On constata alors une légère diminution du volume de la tumeur. L'enfant habitant en Bretagne, M. Valude décida l'extirpation de ce qui restait, aux ciseaux. A l'opération on enleva un tissu analogue à de la filasse; la plaie saignait assez.

La tumeur n'ayant pas de limites précises, on n'alla pas trop loin pour éviter au moment de la cicatrisation une rétraction trop grande et une déformation de la région.

Les morceaux de tumeur enlevés ont servi à faire un examen microscopique et le diagnostic s'est trouvé confirmé.

Voici le résultat de l'examen histologique :

Pour voir la composition générale du tissu des morceaux de la tumeur avaient été fixés dans la liqueur de Flemming et les coupes ont été traitées par les solutions de safranine et d'indigo carmin picrique.

Dans ces coupes à un faible grossissement, ce qui frappe immédiatement, c'est l'abondance du tissu conjonctif; on ne voit que lames fibreuses, ici colorées en bleu et que cellules conjonctives colorées en rouge vif.

Ce sont bien des faisceaux fibreux qui forment la partie principale de la tumeur.

Sur les coupes, c'est sous toutes les formes qu'ils se présentent, forme qui a été déterminée par la section du microtome.

Ici les faisceaux forment des placards, là des masses allongées, mais presque partout ils se montrent sous leur coupe transversale et constituent alors un ensemble d'anneaux; ces anneaux on les distingue déjà à l'œil nu, en considérant attentivement les préparations.

Ces anneaux sont de toutes grandeurs, réguliers ou allongés, ou même en bissac, presque tous tangents les uns aux autres.

Tous ces faisceaux ont sensiblement même composition :

1° Une enveloppe épaisse; 2° un contenu tellement léger près de la paroi, qu'il semble laisser un vide épais vers le centre pour constituer un axe.

Il va de soi que tous ces faisceaux entrelacés pris par la coupe dans toutes les positions sont liés ensemble par du tissu conjonctif.

Ce tissu est lui aussi hyperplasié; les fibres conjonctives y forment des lames; on y trouve des débris de muscles striés; des globes de graisse, des artérioles et des veinules. Les veinules dans la tumeur sont plûtôt nombreuses et larges.

Toute la préparation est pointillée de taches rouges; ce sont des cellules conjonctives colorées. En somme, l'examen des coupes, à un faible grossissement, nous apprend que la tumeur est

une composition de faisceaux entrelacés dans un tissu conjonctif hyperplasié.

A un fort grossissement on ne fait que contrôler l'impression reçue par l'examen précédent. L'élément principal, c'est du tissu conjonctif partout identique, à fibres plus ou moins épaisses, à fibres plus ou moins flexueuses.

Les faisceaux ont une enveloppe forte, constituée de lamelles superposées et bien serrées les unes contre les autres. Leur contenu, ce sont des fibrilles conjonctives fines et déliées à la périphérie, plus épaisses, moins ramassées vers l'axe. Les cellules conjonctives sont nombreuses dans le tissu conjonctif interfasciculaire, rares et aplaties dans les enveloppes des faisceaux, nettes et rapprochées dans leur axe.

Pour déceler la présence des fibres nerveuses à myéline, un fragment de la tumeur avait été fixé dans la liqueur de Muller et porté plus tard dans la solution d'acide osmique.

Dans ces coupes les fibres nerveuses à myéline se retrouvent toujours à la même place, toujours au centre des faisceaux.

Fortement colorées en noir, dans de petits faisceaux, les fibres nerveuses sont très rapprochées les unes des autres; dans les faisceaux plus larges, elles sont séparées par un treillis délié de fibres conjonctives.

Les fibres nerveuses observées dans certains points de la préparation sur leur longueur, sont bosselées, sinueuses, la myéline est toute granulée. Ces fibres nerveuses semblent comme étranglées par le voisinage des lames fibreuses.

D'autres coupes enfin colorées à l'orcéïne et à l'hématéïne, nous renseignent sur la valeur comparative des divers éléments du tissu conjonctif. Dans les lames fibreuses, on décèle la présence de nombreuses fibres élastiques et l'on est frappé du nombre des cellules conjonctives.

OBSERVATION VIII
(Hanke, 1903)

M. R..., âgée de 18 ans, vient consulter pour une tuméfaction des paupières de l'œil droit. Le début remonte à l'âge de 10 ans;

la malade ne se rappelle d'aucune cause qui aurait pu donner lieu à cette tumeur ; l'accroissement s'est fait très lentement.

Les deux paupières droites sont augmentées de volume dans leur partie externe. La tumeur est molle. La peau est normale.

La conjonctive est légèrement enflammée.

La tumeur siège dans le tissu cellulaire sous-cutané ; est légèrement dépressible.

La région temporale droite est légèrement tuméfiée.

Sur le reste du corps, on trouve encore cinq petites tumeurs. Celle de l'avant-bras gauche est une tumeur aplatie, molle, diminue légèrement à la pression.

Sur le cou, nous trouvons d'autres tumeurs plus petites ; la peau du cou et du bras droit est pigmentée. Toute la peau de la patiente est plus pigmentée que normalement ; par places, il existe des taches très foncées, mais ce ne sont pas des taches de xéroderma pigmentosum.

L'opération consista à faire deux incisions, une sur la paupière supérieure, l'autre sur la paupière inférieure, qui se rencontrèrent près de l'angle externe de l'œil. Puis on extirpa la tumeur sous-cutanée. Elle apparut d'abord sous forme d'une masse blanc-rougeâtre qui était partiellement adhérente au tarse. Dans la région externe, on tomba sur un peloton des cordons. Un d'eux se continuait profondément dans l'orbite. On n'a pu l'extraire. La pression ou le pincement de ces cordons provoquent de la douleur malgré l'injection de cocaïne.

La guérison survient sans complications.

OBSERVATION IX

(Hanke, 1904)

La nommée F. S..., âgée de 13 ans, a eu la coqueluche à l'âge de 5 ans. C'est à l'occasion de cette maladie qu'on s'est aperçu que sa paupière supérieure gauche était augmentée de volume et tombante. Depuis l'hypertrophie et le ptosis n'ont fait que s'accroître. Ordinairement, l'œil est fermé ; seulement par moments, dit la malade, la tumeur semble diminuer de volume, de

sorte que la fente palpébrale s'entrouvre légèrement et on aperçoit alors la pupille. Jamais la malade n'a ressenti de douleur. La peau qui recouvre la tumeur est normale. L'œil gauche s'enflamme quelquefois. La malade a encore une tumeur du même genre sur le dos, dans la région lombaire, tumeur de l'existence de laquelle elle s'est aperçue depuis plusieurs années.

L'enfant n'a jamais fait d'autre maladie. Son père est mort de la poitrine ; sa mère se porte bien. Elle a eu 10 enfants, dont 7 sont bien portants ; 2 mort-nés et 1 mort de « dénutrition », à l'âge de 1 an.

Etat actuel. — La petite fille est bien développée et de forte constitution. On constate une tuméfaction de la région temporale gauche et un ptosis de la paupière supérieure gauche très hypertrophiée.

L'hypertrophie est tellement accentuée, que quand la malade regarde droit devant elle, la tumeur cache complètement la paupière inférieure.

Le diamètre vertical est de 40 millimètres, tandis que le diamètre vertical de la paupière supérieure droite est de 30 millimètres. Quand la malade contracte violemment le frontal, elle arrive à soulever légèrement la paupière ; la fente mesure alors 3 millimètres ; on aperçoit alors le bord inférieur de la pupille. La tumeur n'est pas nettement délimitée ; sa consistance est molle ; le doigt la déprime un peu. La tumeur se continue jusqu'au cuir chevelu ; remplit complètement la fosse temporale anormalement excavée.

La peau qui recouvre la région tuméfiée est normale, adhère à la tumeur, qui paraît incluse dans le tissu cellulaire.

A la paupière supérieure, on constate à la palpation deux cordons situés profondément, de la grosseur d'une plume d'oie, durs et douloureux à la pression.

Pas d'inflammation des glandes.

Le globe montre une phlyctène et une infiltration eczémateuse récente. Les mouvements de l'œil sont normaux. L'orbite est pareille à celle du côté opposé.

L'œil droit est sain.

Le fond des deux yeux est normal.

Dans la région sacrée, qui est pigmentée et couverte de poils, on sent sous la peau normale une tumeur assez mobile, grosse comme une cerise, bosselée et indolore, qui tient à un cordon mince et dur.

On enlève la tumeur temporo-palpébrale après une incision cutanée sur toute la longueur de la région hypertrophiée.

La tumeur est constituée par un tissu mou, blanchâtre, saignant peu, contenant en grand nombre des cordons caractéristiques. Saupoudrage avec iodoforme, suture.

Après quelques jours, il n'y avait plus de secrétion au niveau de la plaie et la guérison s'effectua sans complications.

Quand la malade quitta la clinique, le 26 mars, la paupière supérieure était légèrement tombante, épaisse, comme la région temporale, mais on ne sentait aucune tumeur sous la peau.

Le 24 avril, on fit une opération plastique pour remédier au ptosis.

On excisa un lambeau horizontalement ovalaire à la paupière et un lambeau triangulaire à la région temporale.

Le résultat de cette opération : fente palpébrale laissant voir le bord supérieur de la pupille ; l'élévation de la paupière est difficile.

OBSERVATION X

(Albracht, 1906)

H. Sch... ouvrier d'usine, vient consulter le 10 août 1905 pour une tumeur de la paupière supérieure droite.

Il n'a jamais été malade. Il y a six ans, il a reçu un coup considérable qui a porté surtout sur son œil droit.

A la suite de ce coup il a eu une bosse et une ecchymose, qui ont guéri en peu de temps sans laisser de traces.

La tumeur actuelle a débuté il y a un an ; il s'est aperçu qu'il lui était nécessaire de renverser la tête en arrière pour voir de son œil droit. La tuméfaction qui a débuté par la paupière s'est propagée vers le nez et vers la région frontale voisine. Il

n'éprouve aucune douleur, mais sent souvent des battements au niveau de la région tuméfiée.

Le malade n'a jamais senti de pulsations dans son globe oculaire.

Etat actuel: Le malade a une taille moyenne. Les organes internes sont sains. Quand le malade fixe un objet, on s'aperçoit qu'il renverse la tête fortement en arrière. La fente palpébrale gauche est normalement ouverte; l'œil gauche est sain.

A l'œil droit: L'œil ne peut s'ouvrir que légèrement et seulement quand le malade renverse la tête en arrière.

La paupière supérieure droite est augmentée de volume dans le sens de la longueur et de la largeur; son épaisseur est quatre fois plus considérable que celle de la paupière gauche. La peau de cette paupière est épaissie et ne peut être pliée que difficilement. Au front vers le milieu du sourcil on constate une tuméfaction peu saillante et non dépressible; la moitié droite de la peau du nez jusqu'à l'angle interne de l'œil est hypertrophiée, elle présente une consistance molle, mais non pâteuse,

Ni pigmentation, ni hypertrichose.

La conjonctive oculaire et palpébrale est injectée, pas de cercle périkératique.

Le cul-de-sac conjonctival contient un amas de sécrétion muco-purulente.

Pas d'exophtalmie. La chambre antérieure et l'iris sont normaux. La pupille réagit bien à la lumière et l'accommodation se fait normalement.

Le réflexe cornéen existe.

Les mouvements du globe sont conservés dans toutes les directions; ni strabisme, ni rotation anormale, ni nystagmus.

Le ptosis paraît être dû non pas à la paralysie de l'orbiculaire ou du releveur de la paupière, mais au volume et au poids de la paupière.

La tension de l'œil est normale.

En palpant la tumeur on sent une portion plus résistante que le reste de la tumeur; cette portion est grosse comme une noisette; elle se trouve près de l'os lacrymal et paraît se continuer dans l'orbite; elle est mobile, non sensible à la pression.

Quand le malade fait un effort, on voit que la tumeur augmente et que la peau qui la couvre prend une coloration violacée.

La peau de la face présente plusieurs nodosités molles, de grosseur variable, mais ne dépassant pas le volume d'un pois.

On trouve encore de ces petites tumeurs en petit nombre dans la région dorsale. Le malade nous apprend que dans sa famille on avait de pareilles petites tumeurs sur le corps.

On diagnostiqua un angiome artériel sans pouvoir expliquer la signification du nodule dur.

Le 14 août 1905, le professeur Wilms opéra le malade. Il enleva la tumeur avec la peau qui la couvrait.

Après l'ablation on examina la pièce et on constata que la portion dure était constituée par trois cordons pelotonnés de grosseur d'un crayon, qui était en relation directe avec le nervus supraorbitalis.

Les cordons présentent sur leur trajet des épaississements nodulaires ou fusiformes.

La tumeur est riche en vaisseaux.

On réunit la paupière supérieure au rebord orbitaire supérieur par des points de suture.

Les suites de l'opération sont bonnes.

Le malade quitte la clinique le 28 août; il ferme et ouvre facilement son œil.

Examen anatomique. — La tumeur est un névrome plexiforme. On isole facilement les cordons du tissu conjonctif lâche environnant.

Nous avons fait des coupes de ces cordons Coloration par la méthode de Weigert.

On trouve des fibres nerveuses à l'intérieur des cordons et des nodosités: ces fibres nerveuses sont par places parallèles; dans d'autres endroits, elles paraissent dissociées par des fibres conjonctives de la masse conjonctive avoisinante.

Les fibres nerveuses sont peu nombreuses, on en trouve relativement un petit nombre sur une préparation.

On ne constate nulle part de fibres nerveuses dégénérées. Il ne peut pas être non plus question de fibres nerveuses néoformées.

Les fibres nerveuses se trouvent soit au centre des cordons, soit à la périphérie. L'hypertrophie du tissu conjonctif est due visiblement davantage à l'endonèvre et, dans un degré moins apparent au périnèvre.

OBSERVATION XI

(Marchi, 1910)

Chez une fillette de 6 ans, la paupière supérieure gauche présentait dans toute sa partie externe une tuméfaction qui fermait presque complètement la fente palpébrale, déplaçait le globe en bas et vers le nez, et laissait sentir dans la palpation une masse plus dure, du volume d'une noisette, à cheval sur le rebord osseux temporal de l'orbite. Tumeur non adhérente à l'os, mais assez au connectif sous-cutané: non douloureuse à la palpation, donnant l'impression de cordons assez durs, élastiques, fuyant sous le doigt.

Excision après brèche cutanée de 4 centimètres: la partie interne de la néoplasie, trop intimement soudée au tarse, fut laissée en place, en sectionnant des cordons blanchâtres de 2 à 3 millimètres de diamètre, tout à fait typiques du névrome plexiforme.

A l'examen histologique Marchi constata un névrome à transformation fibromateuse, quelques cordons nerveux étant encore normaux ou presque, d'autres dégénérés plus ou moins jusqu'à la transformation complète en connectif. Les fibres nerveuses subissent des processus dégénératifs, mais elles ne manquent jamais totalement dans un cordon. Les cellules du connectif ne donnent jamais lieu à néoformation de fibres nerveuses; elles subissent par contre des processus dégénératifs dont la dernière phase est représentée par les cellules vésiculaires (Blasenzellen des auteurs allemands).

Si le processus d'hyperplasie connectival gagne le connectif sous-cutané, le névrome plexiforme s'associe ou se confond avec l'éléphantiasis neuromatode (Bruns, de Vincentis).

NOM D'AUTEURS	PUBLIÉE DANS :	DIAGNOSTIC CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE	REMARQUES PARTICULIÈRES
Billroth . . .	Arch. f. Klin. Chir., 1863.	Névrome plexiforme temporo-palpébral.	Douloureux à la pression,
Billroth . .	Arch. f. Klin. Chir., 1869.	Névrome plexiforme temporo-palpébral.	
Bruns.	Arch. f. Klin. Chir., 1870.	5 cas de névrome plexiforme de la région temporo-palpébral dont un en même temps orbital.	Douleur à la pression. Les 3 premiers cas sont 3 frères et sœurs, dont la mère avait des névromes mult.
Barbier-Rizzoli	La Clinique Chir. de Rizzoli, Paris, 1872.	Deux cas de n. p. temporo-palpébral	
Marchand. . .	Virchow's Archiv., 1877, Bd LXX.	Névrome plexiforme temporo palpébral.	Douleur à la pression.
Labbé.	Bull. de la Soc. de Chir., 1882.	Névrome plexiforme temporo palpébral.	
Socin	Jahresbericht des Spitales Zurich, Basel, 1882.	2 cas de névrome plexiforme temporo-palpébral. Pas d'examen histologique.	
Lahmann . . .	Virch. Arch.. 1885, Bd. CI.	2 cas de névrome plexiforme temporo palpébral.	
*Fochier - Audry-Lacroix.	Lyon Médical, 1891.	2 cas.	
*Delens. . . .	Bull. de la Soc. de Chir., 1891.	2 cas.	
Herczel. . . .	Zieglers Beitr. VII, 1890.	2 cas.	
de Schweinitz	Transact. of the amer. ophth. soc. XXVII, 1891.	2 cas.	
*Poncet-Collet	Gaz. hebdom. des Hôpitaux de Lyon, 1893.	2 cas.	
Dessauer . . .	Thèse de Lyon, 1894.	2 cas.	Fibromes multiples de la

		région temporo-palpébrale et de l'orbite.	
Sachsalber . .	Bétr. zur Angenheilk, 1897.	N. p. de la paupière, de la tempe et de l'orbite.	Modifications pathologiques des nerfs du globe.
de Vincentis .	Labori della clin. ocul. di Napoli, 1897.	N. p. temporo-palpébral.	
Sneguirew . .	Arch. d'ophtalmol., 1900.	Névro-fibrome de la paupière.	
Delfosse . .	Bull. de la Soc. Anat. clin. de Lille, mai 1902.	N. p. temporo-palpébral. Pas d'examen histologique.	
Lopez	Recueil d'ophtalmologie 1902.	N. p. temporo-palpébral amyélinique.	
Aurand	Soc. des Sc. méd. de Lyon, 1902.	N. p. temporo-palpébral. Pas d'examen histologique.	
*Duclos. . . .	Soc. d'ophtal. de Paris, 1903.	N. p. temporo-palpébral.	
Snell	Ophth. Soc. of the U. Kingdom, 1903.	3 cas, dont un de l'orbite.	Dans ce dernier cas les nerfs de la sclérotique et du tractus uvéal étaient également épaissis.
Frujiuele. . .	Annali di Ottalmolog., 1904.	Tumeur de la tempe, de la paupière sup. et de l'orbite.	
*Victor Hanke.	A. v. Graeffe's arch. f. ophtal. LIX 2 Heft, 1904.	2 cas de n. p. temporo-palpébral.	Taches pigmentaires; cinq petites tumeurs cutanées.
Beard et Brown	Archiv of ophtalmology, 1906.	N p. de l'orbite.	
*Marchi	Annali di ottalmologia, 1910.	N. p. de la paupière supér.	Plusieurs petites tumeurs dans la région temporale.

(*) Nous reproduisons ces observations.

Les observations XII, XIII et XIV non traduites en français jusqu'ici sont intéressantes à cause de la coexistence de L'HYDROPHTALMUS avec L'HYPERTROPHIE CONGÉNITALE de la paupière supérieure.

OBSERVATION XII
(Siegrist, 1905)

M. Siegrist, de Berne, a eu l'occasion d'observer en 1903, un enfant âgé de 15 mois qui présentait une tuméfaction de la paupière supérieure gauche, de la région temporale et d'une partie de la joue. Depuis sa naissance, cet enfant présentait un certain degré d'exophtalmie de l'œil gauche, qui était hypertendu.

Cet œil fut énucléé à l'âge de 1 an et demi ; on croyait avoir affaire à une tumeur maligne de l'orbite ayant perforé l'orbite et envahi la fosse temporale. Le professeur Hildebrand, de Berne, fit l'opération, mais ne trouva aucune tumeur dans la fosse orbitaire.

L'examen anatomique du globe énucléé montra comme cause d'hydrophtalmus une atrophie partielle du canal de Schlemm et une dilatation de la pupille ; l'iris présentait des synechies.

En même temps, une forte hypertrophie des vaisseaux centraux du nerf optique, ainsi que des vaisseaux de l'uvée et de la rétine. Pas de manifestations inflammatoires. L'aspect d'altération des nerfs ciliaires est celui du névrome plexiforme. Les espaces lymphatiques sont augmentés de volume, élargis.

L'examen microscopique : le périnèvre des nerfs ciliaires est entouré de formations en écailles d'oignon ; l'endonèvre est peu atteint ; les fibres nerveuses isolées sont assez bien colorées (par la méthode de Weigert) ; on voit les incisures de Lantermann.

Conclusions. — La dégénérescence fibreuse a débuté par les nerfs ciliaires et amené l'hydrophtalmus par troubles de la circulation intra-oculaire. L'éléphantiasis de la paupière supérieure gauche, de l'orbite et de la région temporale est le résultat du même processus transmis à la peau de ces régions.

OBSERVATION XIII

(Rosenmeyer, 1906)

Il s'agit d'une fillette opérée par le Dr Pinner, deux ans auparavant d'un neuro-fibrome rétro-oculaire.

Voilà l'histoire de la malade :

La mère a remarqué aussitôt après sa naissance que la paupière supérieure gauche de l'enfant était plus grosse et plus large que la droite.

Six mois plus tard, la tuméfaction s'est propagée vers la région temporale. Vers l'âge de 3 ans, une exophtalmie apparut ; les parents se sont adressés au Dr Pinner, qui pratiqua l'opération de Krönlein.

Pendant l'opération, on s'est aperçu que la masse principale de la tumeur était contenue dans la paupière ; elle était constituée par de fins cordons durs qui allaient se perdre dans l'orbite.

On a extirpé ces cordons ; après l'opération l'aspect de la paupière s'était amélioré ; la vision était normale.

L'examen anatomique pratiqué par Weigert a démontré que la tumeur était un neuro-fibrome

L'enfant revint à la clinique deux ans plus tard.

Ce qui frappe chez cet enfant, à première vue, c'est l'asymétrie de la face.

La tuméfaction commence à la paupière supérieure gauche et se continue vers la tempe et la joue ; l'angle gauche du nez et de la bouche paraissent plus élevés que ceux du côté sain,

La hauteur de la paupière supérieure droite (l'œil ouvert) est de 10 millimètres ; gauche, 22 millimètres.

La largeur de la fente palpébrale à droite est de 22 millimètres ; à gauche, 30 millimètres.

La distance entre l'angle externe de l'œil gauche à l'oreille est de 80 millimètres ; à droite, cette distance est de 60 millimètres.

La distance entre le lobule de l'oreille et le sillon naso-génien gauche est de 88 millimètres ; à droite cette distance est de 70 millimètres.

La tuméfaction est diffuse, de consistance pâteuse, non douloureuse, à peine réductible à la pression. La peau ne paraît pas modifiée, ne présente pas de pigmentation.

La paupière supérieure gauche est allongée, pendante, masquant pendant que la fillette regarde droit devant elle, la moitié supérieure de la cornée.

La conjonctive n'est pas modifiée ; le globe oculaire paraît plus volumineux ; les diamètres de la cornée sont de 4 millimètres plus longs que ceux du côté droit; la membrane cornéenne paraît amincie ; à travers la sclérotique amincie apparaît la teinte bleuâtre de la choroïde.

La chambre antérieure est très profonde ; la pupille large, ne réagit pas à la lumière. Le cristallin depuis quelques jours montre de petites taches punctiformes.

Le vitré est transparent, la papille pâle sans excavation.

L'acuité visuelle est encore conservée. C'est le tableau de l'hydrophtalmus.

OBSERVATION XIV

(Weinstein, 1907)

Le 3 mai 1907, le paysan A. B. du gouvernement de Kostroma, âgé de 16 ans, vient à la clinique ophtalmologique de Saint-Pétersbourg.

Il est atteint d'hypertrophie de la paupière supérieure gauche. Le père nous apprend que l'enfant est venu au monde avec la paupière un peu hypertrophiée. L'accroissement se fit lentement et se propagea vers la région temporale.

L'œil gauche voyait clair au début, mais devint douloureux ; la vision disparut et l'œil devint volumineux.

Etat actuel. — Le malade est un jeune homme bien portant et bien constitué.

A première vue on est frappé par l'asymétrie de la face et par l'hypertrophie de la paupière supérieure gauche et de la région temporale gauche.

La paupière est pendante et recouvre complètement l'œil. Un

sillon oblique divise la tumeur en deux moitiés : supérieure et inférieure.

La tumeur est de consistance pâteuse, elle est complètement indolore, la peau a sa coloration normale.

La conjonctive palpébrale est épaissie et ulcérée. On y voit le sillon qui correspond à celui de la tumeur.

La paupière inférieure est normale.

L'œil gauche montre le tableau du buphtalmus, il est augmenté de volume dans toutes les directions, la circonférence de la cornée est plus grande que celle de l'œil droit, la cornée est trouble.

La chambre antérieure est profonde. Tn + V = O.

On n'éclaire pas le fond de l'œil.

L'œil droit est sain.

Le malade entre à la clinique.

Le docteur Karnitzky pratiqua l'opération.

Il excisa un lambeau de peau de 1 cent. 5 de longueur et de 0 cent. 5 de largeur.

L'examen microscopique des parties excisées montra l'aspect typique du neuro-fibrome. En première ligne, on voit des cordons fibreux, nombreux, riches en noyaux, autour des nerfs ; par endroits l'aspect de ces coupes des cordons est particulièrement frappant.

La plupart des cellules conjonctives sont des cellules fusiformes. La disposition du tissu conjonctif autour des vaisseaux et des glandes sudoripares est concentrique ; on voit également autour des vaisseaux et des glandes des traînées de noyaux très abondants.

Les papilles dermiques sont par places hypertrophiées. Directement en dessous on trouve des foyers d'éléments cellulaires. De place en place un peu d'infiltration de la peau.

Entre les faisceaux conjonctifs des espaces remplis d'une masse homogène. A la coloration au bleu de méthylène on voit des mastzellen répandues presque régulièrement sur toute la préparation.

Les observationt qui suivent sont celles des Tumeurs éléphantiasiques

OBSERVATION XV

(Van Duyse, 1889)

Marie Van G..., est âgée de 8 ans. On a remarqué dès sa naissance la forme insolite de sa paupière supérieure droite ; ses parents sont très affirmatifs sur ce point. Il existait une petite grosseur du côté externe de la paupière. Cette dernière a très lentement augmenté de volume sans phénomènes inflammatoires ; elle couvre aujourd'hui le globe de l'œil et une partie de la paupière inférieure.

L'hypertrophie porte surtout sur les trois quarts externes. La direction du bord palpébral arrondi, épaissi, est oblique de dedans en dehors et de haut en bas. La peau a un aspect normal ; mais le réseau veineux y est plus marqué que sur l'autre voile palpébral. La distance du bord inférieur du sourcil au bord palpébral est plus de 3 centimètres. La consistance de la paupière est molle, spongieuse, élastique.

Le pourtour de l'orbite ne présente rien d'anormal au palper. Dans le maximum d'effort pour ouvrir l'œil, la paupière est légèrement soulevée en haut par les efforts du muscle frontal. La partie orbiculaire de la paupière hypertrophiée est alors un peu plus tendue et la fente palpébrale très légèrement entr'ouverte, mais la cornée ne devient pas visible. Au niveau du canthus externe existe un petit cordon dur (hypertrophie du tendon commissural externe de l'orbiculaire). Plus profondément et plus haut, on sent un nodule consistant (lobules hypertrophiés de la glande lacrymale).

La conjonctive palpébrale supérieure est en rapport, dans toute sa moitié externe, avec la peau de la paupière inférieure. La paupière supérieure a une légère tendance à l'ectropion qui se produit infailliblement si on saisit le tégument en un pli transversal ou si on repousse la région sourcilière vers le haut. Il existe à droite une conjonctivite habituelle. La conjonctive est

absolument normale à gauche ; la conjonctive palpébrale droite supérieure présente à la loupe l'aspect d'une mosaïque rouge avec réseau blanc-jaunâtre, analogue à celui que décrit Mandelstamm dans un cas d'ectropion sarcomateux ; mais dans notre cas, l'état papillaire n'est pas fort prononcé, on aperçoit en faisant regarder le sujet en dedans et en bas, un petit corps lobulé, gris-rosé, résistant, confirmant l'idée d'une hyperplasie glandulaire à ce niveau, déjà soupçonnée lors de la palpation et ne portant que sur quelques lobules de la portion orbitaire de la glande lacrymale.

L'œil droit ne présente rien d'anormal ; structure et réfraction normales.

La pupille de ce côté est un peu plus dilatée (à droite 4 millimètres, à gauche 3 1/2). Les mouvements de l'œil droit existent normalement en tous sens, mais cet organe est placé un centimètre plus bas que son congénère. La blépharoptose a lentement progressé ; il y a trois ans, la pupille était encore à découvert. On est frappé de l'asymétrie de la face. Notons : bosse frontale droite normale ; rien au sourcil, aile droite du nez descendant plus bas que l'autre, même observation pour l'angle droit de la bouche.

Etroitesse de la voûte palatine, dents rachitiques semblables aux dents hérédo-syphilitiques de Hutchinson. Ce dernier point facilite le diagnostic. L'hypertrophie spéciale de la paupière et les données que fournit le palper de la région temporale reportent immédiatement l'esprit vers la forme molle, congénitale de l'*éléphantiasis* dont le siège principal est dans le tissu sous-cutané ; forme dans laquelle on trouve une série de particularités qu'on ne rencontre pas au même degré dans l'éléphantiasis acquis.

Tel est précisément le développement hyperplasique des parties situées dans le tissu connectif, vaisseaux, nerfs, muscles et os. Nous avons affaire ici à l'éléphantiasis lisse (ou glabre), par opposition aux formes variqueuses tubéreuses et papillomateuses.

L'affection occupe la profondeur de la peau au niveau de la

tempe. En intéressant plus spécialement le périoste, elle a produit cette hyperostose qui en impose à première vue pour une forte hypertrophie des os de la région, au niveau de l'écaille du temporal, de l'angle antéro-inférieur du pariétal, de la partie latéro-postérieure du frontal. C'est précisément dans les formes molles par opposition aux formes dures, scléreuses que la couche épidermique est à peine différente de la peau normale.

Opération. — Résection d'un lambeau ovalaire de 2 centimètres 1/2 de long sur 12 millimètres de hauteur, lambeau moins élevé du côté nasal. L'incision inférieure à 6 ou 7 millimètres du bord palpébral.

Le lambeau comprend : la peau, le muscle orbiculaire et s'étend à 7 ou 8 millimètres dans la profondeur uu derme. Hémorrhagie abondante, nombreuses ligatures artérielles à placer (catguts). La fermeture de la plaie et le relèvement de la paupière s'obtiennent comme de Wecker l'a indiqué. Une première aiguille armée d'un fil de soie iodoformée pénètre dans un point situé au-dessus du sourcil, à 15 millimètres environ au-dessus du rebord orbitaire supérieur, un peu en dedans d'une ligne verticale passant par le canthus externe : elle glisse parallèlement à cette ligne sous la peau, le tissu musculaire et le tissu connectif hypertrophié sous-jacent, pour ressortir dans la plaie sous la lèvre supérieure de cette dernière. Elle entre ensuite profondément sous la peau de la lèvre inférieure pour ressortir un peu au-dessus du milieu de la bandelette cutanée.

L'aiguille est replongée en un point horizontalement distant de 6 millimètres par rapport à son point de sortie, pour suivre une marche inverse. Elle se dirige sous la peau, ressort dans la plaie, pour rentrer à la partie supérieure de celle-ci, cheminer sous le sourcil et sortir à 5 millimètres du premier point d'entrée au-dessus du sourcil. Une seconde suture semblable est placée à côté de la première à une distance de 1 centimètre environ. Chaque suture est liée à la manière d'un nœud de cravate, les extrémités de la suture prenant appui au-dessus d'un morceau de tube à drainage. La traction opérée par resserrement ferme la plaie (hémostase préalable profonde, badigeonnage avec l'éther iodoformée).

La cornée est à nu dans ses trois quarts inférieurs. La paupière supérieure est légèrement ectropiée dans sa moitié externe. Les sutures ont été resserrées de trois en trois jours sur le drain.

Il a fallu couper l'une d'elles (l'externe), une quinzaine de jours après l'opération (pus dans le trajet du fil). L'autre s'est maintenue sans irritation aucune pendant trois semaines et à ce moment-là notre malade pouvait ouvrir assez largement la fente palpébrale, mais malgré cet effort, la paupière recouvrait encore la pupille. Une opération complémentaire était donc indiquée. Une incision primitivement trop large de la peau, en ne permettant plus à la paupière de fermer la fente palpébrale, eut été dans l'espèce un mal irréparable. Il nous fallait remédier au léger électropion de la paupière, principalement occasionné par l'hypertrophie de la muqueuse.

L'excision du lambeau entamé date du 11 juin 1889. Le 31 août suivant, a été excisée, du milieu de la paupière, une portion ovalaire à grand axe vertical (12 millimètres sur 6) comprenant les tissus sous-jacents à une profondeur de 6 millimètres.

Une opération analogue a été faite ultérieurement (21 septembre), au même niveau, et vers le canthus externe, enlevant à une profondeur de 5 à 6 millimètres deux lambeaux de vêtement interne hypertrophié de la paupière.

Une nouvelle intervention sera nécessaire pour relever davantage la paupière supérieure ; quant à l'ectropion, il a disparu et le volume de la paupière est de beaucoup réduit.

Examen histologique (résumé). — L'épiderme de la peau ne paraissait pas avoir subi de modification sensible. La couche profonde du corps muqueux de Malpighi tranche nettement sur le tissu dermique sous-jacent, les follicules pileux, les glandes sébacées peu nombreuses et les glandes sudoripares sont très développées.

Le derme et le tissu sous-dermique sont le siège d'une hypertrophie portant sur leur ensemble.

Leur épaisseur a augmenté dans la proportion de 1 à 3, depuis le stratum malpighien jusqu'à la couche des fibres de l'orbicu-

laire. Les fibres connectives les plus superficielles conservent une direction parallèle à la peau ; les autres, les plus profondes s'entrecroisent dans toutes les directions avec les fibres élastiques et diffèrent ainsi de ce qui se voit à l'état normal. Le chorion ne se présente plus ici à l'aspect normal, les faisceaux connectifs sont plus épais, plus condensés, plus entrecroisés et forment les mailles plus serrées.

La musculature, bien que normale, présente toutefois un tissu conjonctif plus abondant qu'à l'état normal, formant stroma entre les faisceaux des fibrilles.

La couche connective rétro-musculaire, la plus épaisse de celles qui nous occupe, est moins dense que celle située au devant de l'orbiculaire.

Elle présente des cellules adipeuses, des vaisseaux sanguins hypertrophiés et des lymphatiques dilatés, elle est riche en cellules connectives jeunes.

L'examen de la portion de conjonctive dans la seconde opération, nous montre que la couche de tissus cellulaires qui sépare le tarse du muscle palpébral s'est transformée en tissu fibreux à faisceaux entrecroisés en tous sens est semblable à celui qui existe au devant de la musculature.

L'hypertrophie établie à ce niveau a dû contribuer pour une forte part à l'augmentation de volume de la paupière ; ce tissu très vasculaire est chargé à tous les niveaux de cellules adipeuses réunies par groupes de 2 à 5 éléments. Cette couche, qui va se confondre plus haut avec la portion orbitaire, apparaît là sous forme de lobules.

Le tissu intralobulaire étant condensé et portant les vaisseaux volumineux, le tissu intralobulaire correspondant à un tissu connectif aréolaire.

Des faits précédents, il est permis de conclure au diagnostic histologique : *éléphantiasis fibromateux ou simple.*

Le tarse, sauf la dilatation de l'un des diverticules de la glande meibomienne (rétention de matière sébacée), ne prête à aucune observation.

Le tissu conjonctif sous-conjonctival, disposé à l'état normal

en bandes longitudinales, le long du tarse est transformé en un tissu à faisceaux entrecroisés se confondant au niveau du cartilage avec le tissu cytogène de la conjonctive au delà du tarse ; ce même tissu, qui a pris un caractère adénoïde prononcé, se confond insensiblement avec le tissu éléphantiasique.

La conjonctive mérite de nous arrêter longuement : cette muqueuse est hypertrophiée, on voit une multitude d'éléments embryonnaires infiltrer son tissu propre d'une façon diffuse et déterminer l'hyperplasie du revêtement épithélial.

En allant de la conjonctive vers le tarse, on constate que la bordure épithéliale consiste en cellules cylindriques allongées, alternant avec des cellules hyalines sous lesquelles deux ou trois assises de petites cellules épithéliales, irrégulièrement arrondies tranchent nettement sur le tissu propre de la muqueuse. L'élément dominant est la cellule hyaline vésiculeuse, glande unicellulaire produisant le mucus. Nous avons affaire à un épithélium ayant subi une transformation muqueuse que l'on rencontre d'ailleurs dans la plupart des catarrhes. La distribution des cellules muqueuses est ici des plus irrégulières : on les rencontre isolées ou réunies ; quelques-unes paraissent en voie de destruction totale. La muqueuse n'est à nu dans aucun de ses points ; partout elle est recouverte par un épithélium de plus en plus stratifié, à mesure que l'on se rapproche du bord tarsal. Les cellules superficielles s'aplatissent, deviennent squameuses, elles finissent par représenter une cuticule cornée analogue à celle de l'épiderme.

Au-dessous d'elles, on trouve des cellules polygonales dentelées et sur le derme muqueux sont plantées des cellules cylindriques ou cuboïdes. La muqueuse subit donc ici la transformation épidermoïdale.

On trouve également dans l'épithélium conjonctival des sortes de dépressions correspondant à des bourgeons tubulés s'enfonçant dans l'épaisseur de la muqueuse et qui sont dus à une hyperplasie épithéliale. Ces bourgeons ne se montrent nettement qu'au niveau du tarse.

Si nous examinons un de ces bourgeons, nous voyons qu'il

mesure 24 millimètres de longueur sur 8 millimètres de largeur, on y trouve un canal central tapissé par des éléments qui ont le même caractère que les cellules superficielles de l'épithélium conjonctival au même niveau. Ces éléments cependant ont subi quelques modifications ; ainsi, ils sont légèrement aplatis, vers le fond ils ont une forme cuboïde ou arrondie et sur les côtés, ils offrent un aspect polyédrique. Le corps du bourgeon épithélial contient également des cellules hyalines semblables à celles dont nous avons parlé plus haut.

En se rapprochant du tarse, les bourgeons deviennent plus irréguliers et plus volumineux à la limite du cartilage et de la conjonctive orbitaire; on constate l'existence de prolongements épithéliaux en forme de tubes, traversant presque toute la muqueuse, et à ce niveau les papilles dermiques sont grêles et longues. Dans les tubes épithéliaux de cette région, on rencontre non seulement des cellules hyalines mucipares, mais encore de nombreux kystes avec lesquels on voit quelque fois s'aboucher des cellules caliciformes et pouvant être rangées dans la catégorie des kystes par rétention; au niveau de la partie inférieure de la conjonctive orbitaire et de la partie voisine tarsale, c'est-à-dire où nous avons trouvé les tubes les plus longs, l'histologie normale aurait décelé d'après certains auteurs, la présence d'organes tubulaires.

Nous aurions donc dans ce cas pathologique une exagération de formations normales plus ou moins accentuée.

Enfin les vaisseaux sanguins, mais surtout les lymphatiques sont dilatés dans les papilles.

Le sommet de la papille est peu net et séparé du revêtement épithélial qui la coiffe par un exsudat transparent s'engageant entre les cellules tarsales de l'épithélium et dans lequel on voit souvent des leucocytes.

Nous avons également rencontré quelques rares amas de cellules lymphoïdes se rencontrant en follicules arrondis ou ovalaires. Leur ensemble tranche sur le tissu adénoïde par la forte coloration due au tassement des éléments.

Cependant à des forts grossissements, ces concentrations

d'éléments lymphoïdes se confondent insensiblement à la périphérie avec les éléments disséminés au voisinage et en juger par les préparations examinées, il s'agirait d'une hyperplasie lymphatique circonscrite, analogue à l'hyperplasie diffuse du reste de la conjonctive.

OBSERVATION XVI

(Coley, 1891)

Américain de 16 ans, sans antécédents héréditaires, mais présentant un développement intellectuel incomplet et une taille au-dessous de la moyenne; les frères et sœurs bien portants. Il est atteint depuis sa naissance d'une hypertrophie de la face, des paupières et du péricrâne limitée au côté droit. La tuméfaction siège dans la peau et le tissu sous-cutané. L'œil droit, malade dans la première enfance, avait été énucléé; la paupière supérieure énorme pend jusqu'à sur l'aile du nez. Les narines, la bouche étant ouverte par la tuméfaction, sont entraînées vers la droite.

Il existait dans la région écailleuse du temporal droit une dépression irrégulière très marquée avec en une place une légère perte de substance. Toutes les dents au delà de la deuxième incisive manquaient sur le côté droit de la mâchoire supérieure. Excision des parties molles exubérantes, guérison.

OBSERVATION XVII

(Snéguirew, 1899)

Au mois de juillet 1899, pendant le fonctionnement du détachement d'oculistes que je dirigeais, est venue me voir une femme morduansoise, âgée de 24 ans, me demandant de la débarrasser d'une tumeur difforme qui couvrait l'œil gauche.

A l'examen, j'ai constaté les choses suivantes : presque toute la moitié gauche de la face est couverte par la tumeur qui occupe la moitié gauche du front et le tiers interne de la moitié droite ; de là, elle se dirige en bas et à gauche jusqu'au pli naso-labial et à l'angle gauche de la bouche. A partir de ce point

la limite inférieure suit presqu'une ligne directe vers l'angle de la mâchoire inférieure pour s'arrêter à 1 centimètre de lui ; la limite externe est parallèle à la branche montante du maxillaire inférieur, du bord duquel elle se tient à environ 1 centimètre de distance, passe de 2 centimètres en avant du tragus pour monter suivant la ligne semi-circulaire de l'os frontal jusqu'à la partie chevelue de la tête, qu'elle occupe sur l'étendue de presque toute la moitié gauche du frontal. Si l'on menait une ligne directe par le sourcil droit et le bord supérieur du cartilage de la paupière supérieure gauche, toute la partie de la tumeur qui se trouverait au-dessous de cette ligne serait celle qui pend librement sous la forme d'un tablier, l'autre partie présenterait la base ; en outre, la tumeur émet encore un prolongement mince entre le tragus et l'angle externe de l'orbite gauche (à 1 centimètre et 1 centimètre et demi de lui) descendant à 2 centimètres et 2 centimètres et demi au-dessous du tragus.

La tumeur est couverte d'une peau de coloration normale, mais chagrinée, avec des orifices glandulaires dilatés et quelques poils rares. La peau est en général plus rude que la peau normale. Sur la surface de la tumeur, on aperçoit 6 à 7 sillons plus profonds formant des plis, et un plus grand nombre de plus petits sillons.

Au toucher, la partie libre de la tumeur est molle, l'autre est assez compacte. Elle fait corps avec la peau. Il n'y a pas et il n'y a jamais eu de sensibilité douloureuse.

Si l'on prend la portion de la tumeur qui pend sur la joue et qu'on la rejette sur le front, on voit ceci : le sourcil gauche est environ deux fois plus large et deux fois et demie plus long que le droit et est composé de poils longs. La peau est ici épaissie, et à cause de la tumeur, flasque. La tumeur s'étend aussi sur la paupière supérieure jusqu'au bord supérieur du cartilage, d'où épaississement et abaissement de la paupière ; le cartilage et les cils sont normaux. La paupière inférieure est d'une épaisseur normale. Les deux paupières sont un peu renversées dans leur tiers externe. La conjonctive épaissie, gonflée, avec des pseudo-papilles agrandies, donne lieu à une quantité modérée de sécré-

tion catarrhale. La conjonctive bulbaire est un peu hyperhémiée. Le globe oculaire est de dimension normale. La cornée présente un trouble diffus des couches superficielles : son épithélium est intact. La chambre antérieure a la profondeur normale. La pupille, à cause de synéchies postérieures, est irrégulièrement arrondie ; les mouvements du globe oculaire sont normaux. A l'examen ophtalmoscopique, on a dans la région papillaire un reflet rougeâtre, qui est cependant obscurci à tel point qu'on ne peut pas du tout voir le fond de l'œil. La vision se borne à compter les doigts à 3 et 4 mètres. L'œil droit est sain.

La tumeur, aperçue déjà dans l'enfance, a crû progressivement. Il n'y a pas eu de tumeurs pareilles chez les proches parents. La malade a encore une autre tumeur semblable, petite, de la grosseur d'une demi-noix, dans la peau de la région thoracique près de l'aisselle gauche.

Dans la configuration de la face et du crâne, il n'y a pas d'asymétrie manifeste.

J'ai fait à la malade deux opérations sous chloroforme : la première fois, j'ai enlevé toute la partie libre de la tumeur, son prolongement entre l'œil et l'oreille, et toute la portion qui couvrait la moitié gauche du front. (Tous les poils ont été rasés et tous les préparatifs en général ont été faits selon les règles générales de la chirurgie).

En détachant la tumeur du tissu sous-jacent, on sentait un craquement spécial qui indiquait la dureté de la tumeur. Là, où c'était possible, l'ablation se faisait par le manche du scalpel, surtout pour détacher les prolongements particuliers par lesquels la tumeur était implantée par endroits, dans le tissu sous-jacent. L'hémorrhagie, principalement parenchymateuse, fut assez considérable et difficile à arrêter à cause de la dureté de la tumeur. La compression par des tampons de gaze arrêta le sang mieux que tout autre procédé. Quelques gros vaisseaux ont été liés en masse. Pendant la séparation de la tumeur par le manche du scalpel, on pouvait voir, entre les prolongements de tissu conjonctif, de minces cordons blanchâtres dans la profondeur et que nous avons pris pour des nerfs, ce que l'examen microscopique a confirmé plus tard.

Avant de faire les sutures, le cul-de-sac conjonctival gauche a été lavé avec la solution de sublimé de 1 p. 5000 ; on a instillé quelques gouttes d'atropine à 1 p. 100 ; la conjonctive a été rentrée, et les paupières cousues.

Grâce à ce qu'au milieu du front, dans sa moitié supérieure, il y avait une portion de peau non modifiée, on put, après l'ablation de la tumeur, tendre cette portion vers la peau séparée de la région temporale et couvrir la perte de substance sans transplantation. Au réveil, pendant que l'on posait le pansement iodoformé, la malade se plaignit de douleurs assez fortes

Une semaine après, *prima intentio* et réitération de l'opération, où j'ai enlevé la portion de tumeur qui restait sur la racine du nez et le sourcil droit, et, en partie, la tumeur du cuir chevelu. Je n'ai pas enlevé toute la tumeur parce qu'il aurait fallu, pour combler la perte de substance, faire la transplantation de la peau, et que notre mission touchant à son terme, je ne voulais pas abandonner la malade avec un résultat douteux sous le rapport de la cicatrisation. D'ailleurs, la masse principale de la tumeur, qui défigurait et couvrait l'œil, était écartée et il n'en restait qu'une partie relativement très petite.

Ayant séparé la peau des région temporale et pariétale droites, on a pu fermer la plaie par simple tension. Au sixième jour, presque tous les fils ont été enlevés. Il y a eu partout *prima intentio*, sauf à la racine du nez, où deux petites sutures s'étant défaites à gauche, il est survenu un peu de sécrétion.

Au point de vue cosmétique, le résultat a été satisfaisant ; mais malheureusement, on n'a pas réussi à conserver le sourcil gauche : comme la peau, dans cet endroit, était également prise, on a été obligé de sacrifier le sourcil ; cependant, on a pu laisser une certaine partie de sa moitié interne, sous la forme d'une mince bande, qui, par ses dimensions correspondait au sourcil normal ; elle s'est bien cicatrisée après la première opération. Mais quand à la seconde opération, la tumeur de la racine du nez eut été enlevée, on remarqua avant de faire les sutures, qu'après la réunion des bords de la plaie obtenue, le nouveau sourcil serait à 45° plus haut que normalement. C'est pourquoi,

on lui a donné de nouveau la position convenable, mais l'adhérence au nouvel endroit n'a pu se faire, et pendant la cicatrisation deux fils se sont défaits.

Examen microscopique. — La tumeur a été mise dans la liqueur de Muller; ensuite quelques vaisseaux coupés suivant toute son épaisseur, ont été traités avec l'alcool de titre ascendant ; et ces coupes ont été placées dans la celloïdine.

Une partie des coupes est colorée par l'hématoxyline et l'éosine ; l'autre, selon la méthode de Pal.

A l'examen microscopique, on a constaté ce qui suit : l'épithélium de la peau est normal ; quant à la couche papillaire, il y a à signaler que les papilles, un peu irrégulières, ne sont pas disposées tout à fait normalement. La peau elle-même ne diffère pas, par sa structure, de la normale. Il adhère immédiatement à la peau une tumeur qui lui est solidement fixée. C'est pourquoi le tissu cellulo-graisseux sous-cutané n'existe pas comme couche séparée, et à sa place ce n'est que par ci, par là, que l'on rencontre de très petites portions de tissu adipeux, parfois quelques cellules seulement. Il est évident que cette couche s'est atrophiée sous la pression de la tumeur. Les glomérules des glandes sudoripares avec leurs conduits sécréteurs, en quantité normale, sont un peu refoulés vers la profondeur, et sont déjà situés dans les couches superficielles de la tumeur elle-même. Il faut noter ce fait que les *canaux de ces glandes n'ont pas de membrane conjonctive,* de façon que la tumeur est directement adhérente à l'épithélium ; il n'y a qu'un très petit morceau du canal, contigu au glomérule et ce dernier lui-même qui ont conservé leur membrane. Recklinghausen, attire aussi l'attention sur ce fait qu'il croit important. Les glandes sébacées et les poils sont développés tout à fait régulièrement, disposés à leur place habituelle et en quantité normale. La tumeur commence immédiatement au chorion et est constituée par du tissu cellulo-fibreux avec un grand nombre de cellules plates, rondes, fusiformes, dispersées parmi les faisceaux de fibres.

Dans les couches superficielles et moyennes de la tumeur, on voit des faisceaux musculaires composés par des fibres muscu-

laires atrophiées, ce qui est surtout manifeste dans les couches superficielles où les faisceaux sont très minces et comprimés par les éléments de la tumeur. Les muscles sont principalement striés. La tumeur présente aussi un grand nombre de vaisseaux sanguins de nouvelle formation, surtout de petits. Comme les muscles, ils sont également serrés par le tissu conjonctif, comme dans un étau. Dans de plus gros vaisseaux, il n'est pas rare de rencontrer une membrane interne épaissie, parfois bien notablement, ce qui fait que quelques vaisseaux sont très rétrécis.

Au niveau des pelotons des glandes sudoripares, on commence à rencontrer des troncs nerveux plus ou moins gros, entourés d'une gaine conjonctive. Plus en dedans (en s'éloignant de la peau), le nombre des troncs nerveux devient plus considérable et on en rencontre plusieurs dans le champ visuel du microscope (à faible grossissement). Les dimensions des troncs nerveux ainsi que leur direction sont variables ; aussi voit-on dans les préparations des coupes transversales, obliques et longitudinales. Quelques troncs nerveux sont faciles à suivre dans presque toute l'épaisseur de la tumeur.

Les cordons minces par lesquels la tumeur pénétrait dans le tissu sous-jacent ont été trouvés être également des troncs nerveux, tandis que ses gros prolongements, qui ont poussé profondément, étaient du tissu conjonctif.

Grâce à la coloration de Pal, il est possible de constater, dans les fibres nerveuses entrant dans la composition des troncs nerveux, les changements suivants : elles sont d'épaisseur variable, les unes plus grosses, les autres moins ; il y en a qui, d'une épaisseur inégale sur toute leur étendue, présentent par endroits des dilatations variqueuses ; enfin, toutes les fibres ne sont pas à myéline : quelques-unes en sont privées. Le nombre des fibres à myéline est variable dans les différents faisceaux : dans les uns, presque toutes lesfibres le sont ; dans d'autres, il n'y en a qu'une ou deux qui ont conservé la myéline ; dans d'autres, toutes les fibres en sont dépourvues. Comme je l'ai déjà dit, le plus souvent les nerfs se rencontrent sous la forme de troncs bien séparés ; mais dans quelques endroits on pouvait voir deux ou trois

fibres à myéline et quelques-unes sans myéline, qui n'avaient leur gaine que *d'un seul côté ;* de l'autre, cette dernière ne s'apercevait pas même à une certaine distance, et les fibres nerveuses n'étaient pas bien délimitées au milieu du tissu qui entourait la tumeur ; enfin, par ci, par là, on pouvait surprendre dans la tumeur *une ou deux fibres à myéline autour desquelles on n'apercevait à aucune distance de gaine nerveuse.*

OBSERVATION XVIII
(Coppez, 1905)

L. C... 21 ans, tailleur de pierre, tuberculeux. A l'âge de 4 ans, abcès du rebord orbitaire inférieur à gauche, et adénites suppurées de la région sous-maxillaire pendant sept mois; plusieurs incisions.

Alors survint un lipome diffus du cuir chevelu à droite, qui fut excisé à l'âge de 16 ans. Actuellement peau du front plus ridée à droite qu'à gauche; sourcil droit plus élevé que le gauche, probablement à cause de l'opération faite à 16 ans.

Paupière droite hypertrophiée, descendant au devant du rebord de la paupière inférieure; pli orbito-palpébral presque disparu; hypertrophie surtout prononcée au tiers externe, coloration normale.

Les plis du cul-de-sac conjonctival supérieur sont effacés; la partie conjonctivale externe est un peu veloutée.

Globe et mouvement normaux; à la partie supérieure du globe, une varice lymphatique de 2 millimètres de diamètre transversal, allant du limbe à l'équateur.

Dans le cul-de-sac inférieur du côté externe, saillies translucides en grains de riz.

Région temporo-malaire droite augmentée de volume. La peau du cuir chevelu dans la moitié droite est fortement augmentée de volume et détachée du périoste.

La nuque est pigmentée dans sa moitié droite entre la ligne médiane et le rebord postérieur du sterno-cléïdo-mastoïdien; on sent des cordages avec nodosités ; douleur à la pression à la région mastoïdienne.

Reste du corps normal, sauf les adénites du cou. L'orateur conclut à un éléphantiasis névromatoïde.

OBSERVATION XIX

(Gross, 1882)

Le nommé C. C... de Metz, nous a été adressé le 23 novembre 1881, par notre confrère le docteur Emile Lévy.

C'est un jeune homme de 18 ans, d'un tempérament lymphatique, d'une consistance assez débile, exerçant la profession de jardinier. Il n'accuse aucune maladie antérieure, qu'une bronchite dont il a été atteint il y a quelques années et qui n'a pas laissé de suite.

Interrogé au point de vue des antécédents héréditaires C... nous apprend que son grand'père maternel portait sur l'une des joues une tumeur qui, d'après ce que nous dit le malade, pouvait avoir été un épithélioma.

C'est à l'âge de 2 ans que débuta l'affection pour laquelle C... est venu nous consulter. A cette époque, ses parents remarquèrent un accroissement progressif du volume de la paupière supérieure droite ; le gonflement va sans cesse en augmentant, mais graduellement et sans poussées.

Il envahit successivement la paupière supérieure et la région temporale. Jamais de douleurs ni de troubles dans la vision ou dans la sécrétion lacrymale. C..., nous raconte, qu'il y a quelques mois, à la suite d'une chute, il était survenu au siège du mal et en quelques minutes une bosse de la grosseur du poing. Les divers traitements suivis jusqu'à ce jour ont tous consisté dans l'application de pommades.

Actuellement, la paupière supérieure droite, la paupière inférieure et la région temporale sont le siège d'une tuméfaction considérable. La paupière supérieure, qui est de beaucoup la partie la plus augmentée de volume mesure 7 centimètres de largeur et 5 de hauteur. Elle recouvre complètement le globe de l'œil, déborde légèrement la paupière inférieure en s'abaissant surtout à la partie inféro-externe. La paupière inférieure

mesure 5 centimètres de largeur et 2 seulement de hauteur. La tuméfaction des paupières se continue avec celle de la région temporale. La peau qui recouvre les paupières est lisse et rosée, laissant voir par transparence les veinules sous-cutanées qui sont dilatées. Dans la région temporale, la peau présente une série de petites verrues : elle est fortement pigmentée et le système pileux y est anormalement développé. A la palpation, on constate, qu'aux paupières, la peau a conservé son épaisseur normale, et que les parties sous-jacentes offrent une consistance uniformément molle. Toutefois, une palpation attentive permet de constater à la base de la paupière supérieure, l'existence de quelques nodosités profondément situées, de la grosseur d'un pois chacune et rappelant par leur consistance, la sensation d'un paquet de veinules variqueuses étendues transversalement sous l'arcade orbitaire.

La palpation n'est pas douloureuse et ne peut en aucune manière réduire le volume de la tumeur. Enfin, elle ne révèle rien d'anormal dans le squelette de la région ni dans la cavité orbitaire.

L'exploration de la région temporale démontre qu'à ce niveau, la peau est épaissie. La tuméfaction des tissus sous-cutanés paraît moins dense que dans les paupières ; enfin, particularité curieuse, la palpation permet de reconnaître avec la plus grande facilité, la suture fronto-pariétale qui est notablement élargie jusqu'au sommet de la tête.

La tumeur qui n'est ni douloureuse ni spontanément ni à la pression, n'entrave la fonction de la vision que par l'occlusion permanente des paupières.

L'excrétion des larmes se fait très régulièrement ; le jeu des paupières a lieu sans difficulté. En retournant légèrement la paupière supérieure, on peut voir que la conjonctive, plus rouge qu'à l'état normal, est le siège d'une tuméfaction analogue à celle du reste de la paupière. Le volume de la tumeur semble très légèrement augmenté lorsque le malade baisse la tête et sous l'influence d'une élévation de température.

Il diminue, au contraire, par l'action du froid et sous l'influence du repos.

Une ponction exploratrice, pratiquée le 26 novembre, avec l'aiguille de la seringue de Pravaz, plongée au niveau de la queue du sourcil, a donné issue à du sang absolument pur, sans aucun mélange ni de sérosité ni d'aucun autre liquide ; toutefois, cet écoulement sanguin est plus considérable que celui qui accompagne une piqûre ordinaire.

Le 27 novembre, nous pratiquons une séance d'électrolyse (galvano-caustique chimique positive de Monoyer).

Trois aiguilles de platine bien décapées mises en communication avec le pôle positif d'une pile à courant continu de Stœhren, sont enfoncées dans la tumeur ; l'une à la partie externe de la paupière supérieure ; la seconde, à la queue du sourcil ; la troisième, à la partie moyenne de la fosse temporale. L'électrode négatif, recouvert d'une rondelle d'amadou imbibée d'eau salée, est placé sur le front du patient. On emploie successivement 6, 8, 10 éléments de la pile. Ce dernier courant est difficilement supporté et on est obligé de rester à 8 éléments. Les aiguilles sont retirées quand l'auréole caractéristique de l'action chimique est bien apparente autour de chaque aiguille. La séance a duré environ 15 minutes. Le lendemain, la tumeur a légèrement augmenté de volume et la peau paraît un peu plus rouge qu'à l'ordinaire. Le 1er décembre, la tumeur a repris son volume habituel. On sent une petite traînée d'induration aux points d'implantation des aiguilles.

Le 3 décembre, la tumeur a diminué de volume ; la paupière supérieure n'a plus que 4 centimètres de hauteur et 6 de largeur. L'inférieure n'a plus que 1 centimètre 1/2 de hauteur.

Le 5 décembre, seconde séance d'électrolyse. Les aiguilles sont enfoncées dans la partie externe de la tumeur et le courant est donné par 8 éléments de la même pile. Les effets de cette deuxième séance sont identiques à ceux de la première. On note de la rougeur à la peau et la tumeur augmente de volume pendant les premiers jours, pour diminuer ensuite. Le 8 décembre, la paupière supérieure n'a plus que 3 centimètres 1/2 de hauteur. L'inférieure, 1 centimètre 1/2 seulement.

Le 11 décembre, troisième séance d'électrolyse avec six

aiguilles. En retirant celle qui avait été enfoncée vers l'arcade orbitaire, il se fait par la piqûre un écoulement de sang assez abondant pour nécessiter l'application d'une légère compression. Le lendemain, la tumeur a notablement augmenté de volume. Les téguments sont rouges, congestionnés et une teinte ecchymotique apparaît les jours suivants sur la paupière supérieure. Cette tuméfaction persiste une dizaine de jours et ce n'est que le 22 décembre que les paupières reviennent aux dimensions antérieures (paupiere supérieure, 3 centimètres 1/2 de hauteur et 5 de largeur ; l'inférieure, 5 centimètres 1/2 de hauteur).

C..., qui est parti le 24 décembre, passer les fêtes de Noël et du jour de l'an dans sa famille, nous revient le 18 janvier.

Quelques jours après (23 janvier), il fait une chute dans l'escalier. Le choc a lieu sur la région temporale : en quelques instants et avant même que le malade n'ait eu le temps de se relever, une tumeur apparaît à l'endroit où le coup avait porté. Nous voyons C..., un quart d'heure après son accident et nous constatons à la région temporale une tumeur énorme, plus grosse que le poing.

La distension des téguments est considérable. Il n'existe ni battements ni bruit de souffle ; il est donc peu probable que l'artère temporale ait été lésée.

Nous avons songé à la rupture de quelques rameaux veineux fortement dilatés et variqueux. Nous prescrivons l'application d'une vessie de glace.

Dans la soirée, la tumeur a encore augmenté de volume ; l'application du froid est continuée et, de plus, nous pratiquons à la périphérie de la tumeur, une injection hypodermique de solution d'ergotine Yvon (50 centigr.).

Le lendemain (24 janvier), le volume de la tumeur n'a plus augmenté ; la consistance paraît un peu moindre. Une ponction pratiquée avec l'appareil Potain ne donne qu'une petite quantité de sang. Bandages compressifs.

25 janvier : la tumeur ne diminue toujours pas. Elle est légèrement douloureuse. Craignant la complication d'un phlegmon,

nous revenons à l'application du froid (calotte à irrigation continue). Ce traitement est employé jusqu'au 2 février. Durant ce temps, la tumeur sanguine a diminué du tiers environ de son volume.

Elle n'est plus douloureuse à la pression. Sa consistance est devenue molle. Elle présente une sensation de fausse fluctuation. Application d'un bandage légèrement compressif.

Le 28 février, la tumeur sanguine est réduite à une petite grosseur dont le volume égale celui d'une pomme de moyenne grandeur et qui présente une sensation nette de fluctuation. Une nouvelle ponction pratiquée avec l'appareil de Dieulafoy ne donne lieu qu'à une très faible quantité de liquide rougeâtre mêlé de petits caillots rouge-foncé.

Le 4 mars, je me décide à intervenir et je pratique l'ablation partielle des masses hypertrophiées. Le malade est porté à la salle d'opération et chloroformé. Une première incision est pratiquée immédiatement au dehors du milieu du sourcil et dirigée en dehors en décrivant une courbe à concavité inférieure. La peau, peu épaisse, est rapidement traversée ; elle adhère intimement au tissu sous-jacent ; celui-ci présente un aspect jaunâtre à consistance de gelée épaisse et donne beaucoup de sang qui s'écoule par une infinité de petits vaissaux très difficiles à saisir avec la pince hémostatique. Aussi faut-il avoir recours à la compression par des éponges pour arrêter l'hémorragie et continuer l'opération. Une deuxième incision cutanée est faite à 15 millimètres au-dessus de la première, qu'elle rejoint aux extrémités.

Enlevant ainsi une languette étroite de peau, il est possible d'extirper une masse assez notable des tissus profonds.

Les nodules reconnus à la palpation vers l'arcade orbitaire, ont été énucléés ainsi qu'une assez grande quantité de tissu néoplasique de l'épaisseur de la paupière supérieure. Le tissu extirpé présente partout le même aspect : il est très vasculaire et donne beaucoup de sang ; son volume s'est réduit sous la pression du doigt pendant l'extirpation, les nodules dont il vient d'être question ne se sentaient plus dans la masse excisée.

Le sang coulait d'une quantité assez considérable de petits

vaisseaux et l'hémostase est obtenue par la compression à l'aide d'éponges trempées dans l'eau froide, les pinces hémostatiques ne pouvant rien saisir à cause de la friabilité des tissus. Un premier drainage à l'aide de crins est établi d'un angle à l'autre de la plaie et sort par une contre-ouverture pratiquée dans le milieu de la paupière au fond du cul-de-sac formé par la perte de substance ; cinq points de suture au fil d'argent réunissent la plaie. Pansement iodoformé. Bandage compressif.

Examen histologique des parties excisées fait par M. le Dr Baraban. — Les portions de tumeur ont été déposées pendant trois jours dans la solution chromique ordinaire, puis pendant 24 heures dans l'alcool pour en compléter le durcissement.

Des coupes y ont été pratiquées, les unes en plein néoplasme; les autres perpendiculairement à la surface cutanée, de façon à établir la gradation des lésions depuis la peau jusqu'aux parties profondes; ensuite elles ont été traitées par le picro-carmin et par l'acide osmique. De cette façon j'ai pu constater les détails suivants :

1° En pleine tumeur, quelques groupes de vésicules adipeuses, visibles même à l'œil nu, grâce à la coloration noire produite par l'acide osmique, tranchent nettement sur le reste du tissu imprégné de carmin.

Au microscope, ces groupes de vésicules ne sont pas nettement circonscrits, les vésicules de la peripherie sont écartées les uns des autres par un tissu fibreux, dans lequel on remarque un grand nombre de noyaux ovoïdes ou fusiformes, disposés le plus souvent sans régularité, d'autres fois au contraire arrangés en tourbillons ou en faisceaux paralleles.

Ce tissu fibreux qui écarte les vésicules adipeuses à la peripherie des lobules graisseux, se continue sans interruption avec le reste de la préparation et la constitue en entier; il y forme des faisceaux mal limités, disposés en tous sens et coupés pas conséquent tantôt parallèlement, tantôt perpendiculairement à leur axe. Dans ce dernier cas, les lacunes conjonctives des faisceaux apparaissent sous forme d'étoiles plus ou moins régulières, et non plus sous la forme de fuseaux aplatis.

Par endroits, ce tissu fibreux est assez vasculaire; on y voit de véritables mailles capillaires plus ou moins distendues par le sang; mais cette vascularisation est fort inégale et les mailles du réseau varient comme dimension d'un point à l'autre de la tumeur.

Il en est de même du diamètre des vaisseaux. Parfois on remarque autour de ces capillaires une néoformation conjonctive plus active qui se traduit par un nombre plus considérable de noyaux embryonnaires dans la zône de tissu qui entoure immédiatement le vaisseau.

On note aussi de distance en distance de rares lymphatiques remplis de globules blancs. Nulle part l'acide osmique ne décèle la présence d'éléments nerveux.

2° Sur les coupes qui intéressent à la fois la peau et les tissus sous-jacent jusqu'aux muscles striés de la région on remarque deux parties bien distinctes, dont la limite se trouverait près de la partie moyenne des glandes sébacées au moins au niveau des culs-de-sacs de ces dernières.

La plus superficielle de ces zônes est à peu près normale. C'est la peau avec son épiderme, ses poils, ses glandes sébacées, ses canaux sudoripares, les fibres musculaires lisses annexés à ces différents organes et son stroma fibro-élastique.

Dans cette zône, rien d'anormal, sinon de distance en distance des traînées de noyaux rouges très serrées les unes contre les autres, et qui me paraissent être des lymphatiques remplis de globules blancs; seulement ces traînées ne sont pas nettement limitées, il y a des globules embryonnaires disséminées le long de leurs bords dans le stroma fibreux ambiant, ce qui me fait penser que, si ce sont des lymphatiques, ce sont des lymphatiques légérement enflammés.

La zône la plus profonde est absolument analogue à ce que j'ai décrit dans les coupes faites en pleine tumeur, c'est à dire qu'on y voit: des lobules adipeux dissociés plus ou moins par la néoformation fibreuse, des muscles striés également envahis, et des vaisseaux avec les particularités déjà notées.

Cette zône se continue presque sans aucune autre démarca-

tion qu'une bordure inégale de vésicules adipeuses, avec la précédente; cependant en quelques points, il y a entre ces deux couches un tissu cellulaire lâche qui fait qu'en comprimant légérement la préparation, elles s'écartent légérement l'une de l'autre.

Sur d'autres points au contraire, la couche superficielle paraît envahie par la néo-formation fibreuse et fait corps avec elle.

Ce détail se remarque surtout au niveau des culs-de-sac des glandes sébaceés.

On remarque aussi dans les couches profondes quelques vaisseaux remplis de globules blancs. Nulle part on ne constate l'aspect caractéristique des nerfs traités par l'acide osmique, mais on trouve dans chaque préparation quelques coupes transversales de faisceaux fibreux dont la délimitation est si nette qu'elle laisse supposer qu'on a sous les yeux la section d'un nerf dégénéré ou mieux atrophié, étouffé par le processus fibreux envahissant.

Suites de l'opération. — La peau s'est réunie par première intention partout, excepté au niveau des drains, sur le trajet desquels la suppuration s'est établie.

Dans les premiers jours après l'opération, il a été notée une tuméfaction très notable des paupières et de la region temporale. En outre, une complication fâcheuse est survenue : la conjontive de la paupière a été tout spécialement envahie par le gonflement et il en est résulté un ectropion avec formation d'un bourrelet muqueux énorme. Un instant même, la question suivante avait été posée : y avait-il une simple fluxion consécutive au traumatisme opératoire, ou bien l'intervention chirurgicale a-t-elle activé le travail hyperplasique, ou enfin y avait-il dans ce cas particulier complication de quelque néoplasie maligne?

Heureusement nos craintes se sont dissipées et la tuméfaction a à peu près disparu.

Une compression méthodique exercée sur le bourrelet muqueux conjonctival a fait complètement disparaître l'ectropion et aujourd'hui, 20 avril, nou seulement la paupière supérieure et la partie antérieure de la région temporale où le tissu

pathologique a été enlevé, présentent les dimensions normales, mais encore la région temporale tout entière et la paupière inférieure ont subi une diminution de volume parfaitement appréciable.

Suite de l'observation XIX

(Communiquée par M. le professeur Rohmer)

Le nommé Charles C., âgé de 41 ans, entre à la clinique ophhtalmologique le 25 septembre 1905, pour une vaste tuméfaction située dans la région temporo-palpébrale droite. Cette tuméfaction, soignée déjà à l'hôpital Saint-Léon. en 1882, et traitée chirurgicalement ainsi qu'en témoigne la relation de l'observation de M. le professeur Gross, n'a jamais diminuée, mais est, au contraire, restée stationnaire jusqu'il y a 8 ans environ. A ce moment, elle a commencée à augmenter progressivement, jusqu'à acquérir, il y a 4 ans environ, le volume qu'elle présente actuellement.

L'état général du malade n'est pas très brillant : il se sent affaibli, mange peu et est incapable de fournir un effort un peu énergique ou un peu soutenu. Le teint est pâle, presque cireux, les muqueuses sont décolorées.

Localement, la lésion présente les particularités suivantes : elle a la forme d'une énorme tuméfaction qui recouvre toute la région temporale droite, et dont les limites sont : vers la partie supérieure du crâne, la ligne médiane du cuir chevelu ; en arrière, la région pariétale jusqu'à près de l'occiput, descendant à deux centimètres environ derrière l'oreille, tandis qu'en avant de celle-ci, la tumeur descend au devant de l'oreille, jusqu'à deux et trois centimètres du bord libre de la machoire inférieure ; en avant et en bas, toute la joue est envahie jusqu'à tout près de la commissure des lèvres, laissant libre seulement une petite partie de la joue large de deux centimètres environ, située entre le nez et la tumeur ; mais les deux paupières sont extrêmement gonflées et comme hypertrophiées, présentant toutes deux le volume de petites mandarines et se confondant vers leur partie

externe avec le restant de la tumeur ; c'est dire aussi que les paupières sont complètement immobiles, qu'elles recouvrent totalement le globe de l'œil, et qu'il est même impossible de les écarter pour apercevoir le globe.

La peau de toute la tuméfaction, non recouverte de cheveux est légèrement ridée, avec quelques veines épaisses parcourant sa surface ; mais ce qui frappe surtout, c'est la sensation de nœuds que donne la tumeur ; celle-ci est partout molle, flasque, non douloureuse, mais on sent dans son épaisseur des sortes de nodosités qu'on a comparé à des paquets divers, qui seraient dues à des filets nerveux hypertrophiés, mais qui, en tout cas, ne sont pas sensibles à la pression.

Du reste, nulle part le toucher ne provoque de douleur ou de sensibilité exagérée, sauf, cependant, vers la partie supérieure de la région temporale à la jonction de celle-ci et de la région fronto-pariétale, la pression profonde avec le doigt fait jeter un cri au malade ; là aussi, on sent profondément une sorte de dépression comme si les os du crâne étaient usés et perforés. En outre de cela, le malade se plaint de douleurs spontanées, sourdes, assez vives, de maux de tête, généralisés quoique plus intenses à droite ; même sensibilité un peu plus en arrière, à la limite de la région pariéto-occipitale, mais pas de sensation de dépression crânienne.

La pression du doigt ne laisse nulle part de marque d'œdème; dans son ensemble, la tumeur est molle, flasque, assez mobile, comme une masse gélatineuse un peu consistante. A cause de la fermeture hermétique des paupières, il n'a été possible, à aucun moment, d'examiner l'état de l'œil ; entre les deux paupières adossées, il existait un peu de rougeur des téguments avec légère secrétion muco-purulente.

On posa, à ce moment, le diagnostic de névrome plexiforme, en raison des caractères précités de la tumeur.

Le malade était entré à l'hôpital avec l'idée qu'on allait pouvoir le débarrasser d'une bonne partie de sa tumeur : mais en raison de la grande étendue de celle-ci et de ses connexions avec les organes profonds, os, muscles, etc., il paraît difficile

d'intervenir efficacement dans le sens désiré par l'intéressé. On se borna, pour le moment, à calmer par des injections de morphine, les douleurs spontanées profondes assez vives dont le malade se plaignait dans la tête.

C... manquait totalement d'appétit et, partant, se nourrissait mal ; il était relativement très faible et ne quittait presque pas le lit. Cet état dura jusque fin octobre.

A ce moment, cédant aux insistances réitérées du malade, M. le Professeur Rohmer se décida à intervenir et pratiqua l'opération suivante à la date du 28 octobre :

Une première incision légèrement courbe, à concavité inférieure partant d'un point situé un peu au-dessus de l'angle externe des paupières et passant à la limite de l'implantation des cheveux, allant se terminer à uncentimètre environ en avant de l'antitragus ; une deuxième incision concave en sens inverse de la première, partant et aboutissant à peu près aux mêmes points que la première, circonscrit un lambeau ovalaire qui, dans sa plus grande hauteur verticale mesurait environ 8 centimètres de hauteur, tandis que d'une extrémité horizontale à l'autre, il avait environ 10 centimètres. La peau incisée, il s'écoula de suite beaucoup de sang en nappe ; malgré cette hémorrhagie, on excisa en profondeur une bonne masse de la tumeur, mais sans qu'on put arriver à son implantation sur les os ; deux artères temporales fournissent des jets de sang assez intenses ; elles purent être pincées mais non ligaturées, les tissus étant trop friables pour permettre la pose du fil, et l'isolement des vaisseaux coupés ayant été impossible dans cette masse saignante. Deux pinces furent donc laissées en place, et pour achever d'arrêter le suintement sanguin en nappe assez abondante, on bourra la plaie de tampons de coton hydrophile trempés, puis exprimés de façon à leur donner une plus grande résistance ; une compression assez rigoureuse fut exercée sur la plaie à l'aide de couches de coton épaisses et maintenues par un grand nombre de tours de bande.

Malgré cela, dans la nuit qui suivit l'opération, le suintement sanguin avait transpercé le pansement ; le malade en était véri-

tablement inondé. Le tout fut défait, mais on ne trouva aucun jet artériel nécessitant la pose de nouvelles pinces ; pour arrêter l'hémorrhagie en nappe, on saupoudra la plaie d'antipyrine, un nouveau pansement compressif fut appliqué et, cette fois, pendant 48 heures, tout alla bien.

Mais dans l'après-midi du 4e jour après l'opération, une nouvelle hémorrhagie plus intense que la première se reproduisit, inondant, pour ainsi dire, tout le côté droit du malade. L'interne de garde défit le pansement et trouva l'une des pinces détachées, dans l'angle externe de la plaie; il s'écoulait un véritable flot de sang, analogue à celui qui sortirait d'une grosse artère, telle que la carotide, on n'eut que le temps de comprimer la plaie avec les doigts, puis à bourrer son fond avec du coton imprégné de perchlorure de fer ; l'écoulement sanguin finit par s'arrêter, mais le malade était à peu près exsangue. Il va de soi qu'il avait perdu le peu de forces qui lui restaient ; il alla petit à petit en s'affaiblissant ; la plaie s'infecta : des phénomènes d'infection septicémique s'établirent et C..., atteint vers le 10 novembre d'une broncho-pneumonie infectieuse, fut transporté dans un service de médecine où il succomba 15 jours après.

L'autopsie pratiquée le 29 novembre montra : des lésions de *broncho-pneumonie* disséminées dans toute la hauteur des deux poumons. Rien de particulier aux autres organes thoraciques et abdominaux.

L'autopsie de la tête : après avoir fait l'incision du cuir chevelu, comme on la fait ordinairement, et rabattu cette portion du cuir chevelu en avant, on constata les lésions suivantes : le frontal est criblé de petits orifices et présente l'aspect « en écumoire » dans toute sa hauteur sur une ligne allant du *bregma* à l'angle externe de l'orbite. Ces petits orifices sont disposés par îlots ayant des dimensions d'une pièce de 50 centimes. La table externe seule est perforée.

La suture fronto-pariétale droite est élargie. Il existe une espèce de fontanelle de la largeur d'un doigt entre les deux os sur l'étendue allant du *stéphanion* au *ptérion*.

La partie la plus externe de la voûte orbitaire du frontal qui

forme une partie de la paroi externe de l'orbite est le siège d'une érosion paraissant très ancienne et ayant les dimensions d'une pièce de deux francs.

Après avoir scié la calotte crânienne, on examina sa face profonde ; nulle part, il n'existait de perforation complète ; la table interne était intacte partout.

Le cerveau et ses enveloppes : une légère hypérémie fut constatée sur la pie-mère ; aucune trace de suppuration, ni d'exsudat louche ne fut trouvé sous les méninges, ni à l'intérieur des ventricules.

NOM D'AUTEURS	PUBLIÉE DANS :	DIAGNOSTIC CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE	REMARQUES PARTICULIÈRES
ALIBERT. . . .	Monografie der Dermatosen, Leipzig, 1837.	Dermatolysis.	
LISTON	Canstatts Jahresbericht, 1844.	Eléphantiasis.	
V. GRÆFFE. . .	Klin. Monatsbl. für Augenheilk., 1863.	Eléphantiasis de la paupière supérieure.	
V. MOTT. . . .	Medico-chirurgical transactions, 1867.	2 cas pachydermatocèle.	
PEAN	Leçons de clinique chirurgicale, Paris, 1876.	Eléph. de la paup. sup. dr.	Excisions ; récidive au bout de 4 mois.
BECK	Thèse Bâle, 1878.	2 cas d'éléphantiasis.	Doute sur le caractère congénital.
WALSBERG. . .	Klin. Monatsbl. für Augenheilk.	Eléphantiasis congénital.	
SCHULLER . . .	Deutsche Zeitschrift für chir. IX.	Hyp. éléph. de la peau du front au vois. de l'orb. et de la joue.	Pas d'examen histologique.
SCHULTZE . . .	Deutsche Zeitschrift für chir., 1880.	Fibrome molluscum de la tête et de la face.	
LOGETSCHNIKOFF . .	Medizinskoïé Obozrenié, 1881.	Eléphantiasis palpebrarum.	Pas d'examen histologique.
*GROSS	Revue Médicale de l'Est, 1882.	Elephantiasis congénital.	
GALLENGA . . .	Centralbl. für prakf. Augenheilk., 1889.	Fibrome sclérosé de la paupière.	
*V. DUYSE . .	Annales d'oculistique, 1899.	Eléphantiasis fibromatoïde.	
*COLEY.	New-York Med. Journ., 1891.	Eléphantiasis du côté droit de la face.	Pas d'examen histologique.
COPPEZ	Annales d'oculistique, 1905.	Eléphantiasis névromatoïde.	Pas d'examen histologique.
*COOPER . . .	Compte-rendu de la Société Ophtalmol. du Royaume-Uni, 1906.	Eléphantiasis neuromatosis.	Pas d'examen histologique.

(1) Nous reproduisons ces observations.

CHAPITRE IV

SYMPTOMATOLOGIE

Nous nous proposons, dans ce chapitre, de passer en revue les principaux symptômes des principales variétés de tumeurs qui sont au point de vue anatomo-pathologique, des *neuro-fibromes* de la paupière ; cette description nous servira aussi pour le chapitre du diagnostic.

Nous ne ferons que signaler la variété de *petit neuro-fibrome d'un nerf sous cutané* de la région palpébrale.

Généralement, c'est dans le jeune âge ou dans la seconde enfance qu'apparaît sur le front, sous la peau de la paupière ou à la tempe, une petite saillie grosse comme un pois, comme une noisette et très nettement limitée.

A la palpation, on sent un nodule dur, tout à fait indépendant du tissu ambiant. La petite tumeur glisse sous le doigt. Souvent elle est à cheval sur l'arcade

sourcilière et, en passant le doigt derrière l'arcade on constate qu'elle se prolonge dans l'orbite (cas de M. Valude).

La palpation n'est pas douloureuse ; la pression aussi est complètement indolore. Le malade n'accuse aucune douleur spontanée. L'accroissement est très lent.

Le neuro-fibrome de la paupière se prolongeant dans l'orbite se complique fréquemment de troubles oculaires. La portion de la tumeur qui se trouve derrière le globe de l'œil amène un certain degré d'exophtalmie. Un développement plus considérable peut produire de la compression du nerf optique et, partant, des troubles visuels.

Du côté des autres organes, on voit des fibromes multiples des nerfs.

Le neuro-fibrome de la paupière signalé par MM. Oulmont et Haller, celui de M. Marx sont accompagnés des noevi pigmentaires sur tout le corps et des fibromes multiples le long des nerfs du tronc.

Le névrome plexiforme est le neuro-fibrome le plus fréquent au niveau de la paupière supérieure. En effet, il constitue la *forme géante* de la variété fruste de la neuro-fibromatose (P. Marie) et son siège de prédilection à la tête est la ligne de Chipault allant de l'angle interne de l'orbite jusqu'à la région mastoïdienne, en passant par la tempe et au-dessus de l'oreille. A ce propos, nous nous permettrons d'ouvrir une petite parenthèse.

M. Max Strauss (Deutsche Zeitschrift für Chirurgie, 1906) insiste sur la différence qui existe entre le *rankenneurom* ou *névrome ramifié* et le *névrome plexiforme.*

Ces deux variétés de neuro-fibromes plexiformes, dont nous reparlerons à propos d'anatomie pathologique, diffèrent comme localisation. Le neuro-fibrome de la tête serait un *ranken-neurom*, névrome ramifié.

Il diffère du névrome plexiforme proprement dit par son siège, par quelques symptômes et par son absence de complications. Le neuro-fibrome plexiforme de la paupière, ou, si M. Strauss a raison, le névrome ramifié évolue de la façon suivante. Les malades ou les parents des malades racontent qu'à la naissance ou dans la première enfance, il existait « une petite grosseur » au niveau de la paupière supérieure ; soit à l'angle interne, soit à l'angle externe, soit à la tempe.

L'*accroissement* est lent, insidieux, sans la moindre inflammation, jusqu'à ce qu'un beau jour le malade remarque que sa paupière est tombante, qu'il ne peut pas ouvrir l'œil complètement, qu'il lui faut renverser la tête en arrière pour voir de ses deux yeux ce qui se passe en haut ou même au devant de lui.

On a signalé un accroissement subit au moment de la puberté ; après une inflammation quelconque de la face, ou après un traumatisme de la région hypertrophiée.

La tumeur apparaît alors comme une petite masse irrégulièrement hémisphérique, allant d'une extrémité de la paupière à l'autre ou s'étendant longitudinalement vers le front, ou bien prenant l'angle externe de la paupière et une partie de la région temporale. A ce stade, il y a la déformation de la paupière, la disparition du pli fronto-pariétal et le ptosis, souvent très léger, qui coïncide naturellement avec le rétrécisse-

ment de la fente palpébrale. D'autres fois, les malades ne viennent consulter que lorsque la tumeur est plus volumineuse. Les gros névromes plexiformes de la paupière sont hémisphériques; la difformité est plus gênante. Le malade écarte à peine ses paupières.

D'autres fois, enfin, les malades viennent se faire opérer d'une tumeur cachant complètement l'œil. La tumeur reste hémisphérique. Elle couvre la paupière inférieure, descend souvent jusqu'au milieu de la joue, se continue vers la tempe. Le volume peut atteindre celui de la moitié d'une grosse pomme.

Mais à ce stade, il est rare que l'on constate les symptômes caractéristiques du névrome plexiforme. Quand la tumeur est très volumineuse, la peau, le tissu cellulaire sous-cutané ont participé trop largement à l'hypertrophie pour que la tumeur mérite encore le nom de névrome plexiforme.

Dans le névrome plexiforme type, la peau est presque normale, souvent pigmentée, souvent un peu rugueuse mais peu ou pas épaissie.

Dans quelques cas elle est violacée, comme dans le cas d'Albracht et cette teinte s'accentue sous l'influence d'un effort. Souvent aussi on voit à travers la peau amincie, un réseau de petites veines.

La palpation révèle l'existence, au-dessous de la peau non épaissie, d'un peloton ressemblant à un peloton de fil, à un amas de vers de terre, libres et mobiles dans un tissu cellulaire de consistance emphysémateuse, comme s'exprime M. Lafforgue. M. Strauss compare la sensation qu'on éprouve en palpant, à celle qu'on éprouverait en palpant une masse d'intestins d'oiseaux.

Les cordons qu'on sent ainsi, sont mobiles. Suivant M. Strauss, le névrome ramifié est souvent adhérent à l'orbite par sa base.

En explorant les cordons on se rend facilement compte qu'ils ont des dimensions inégales; les unes sont de la grosseur d'une plume d'oie, d'autres d'une ficelle. Les cordons ne sont pas régulièrement cylindriques. On sent des nodosités sphériques ou hémisphériques sur leur parcours, souvent même les cordons sont nettement moniliformes.

La palpation est indolore ; la pression également. On peut pincer fortement les cordons, le malade n'éprouve aucune douleur. Dans deux cas seulement, celui de Billroth et celui de Marchand, nous avons relevé comme particularité, la douleur à la pression. Les douleurs spontanées sont exceptionnelles (cas de M. le Professeur Rohmer).

Si la division de M. Strauss est exacte, les troubles sensitifs seraient exceptionnels pour la variété « ramifiée » de neuro-fibrome.

L'*œil*. — La vision est gênée par le volume de la tumeur, par le ptosis, mais après l'opération, le malade recouvre le libre jeu de ses paupières, il voit clair.

En soulevant la paupière hypertrophiée, on constate souvent que la conjonctive est rouge ; un petit dépôt muco-purulent remplit le cul-de-sacs conjonctival inférieur (Albrecht). Toutefois, la simple occlusion de l'œil suffit pour produire de la conjonctivite.

Le globe paraît normal, sa tension n'est ni augmentée, ni diminuée, (sauf un cas de microphtalmie, et un cas d'hydrophtalmus congénital).

L'exophtalmie est plus fréquente, lorsque les cordons fibreux se prolongent jusqu'au fond de l'orbite ; alors les mouvements de l'œil peuvent aussi être gênés ; mais ordinairement les muscles de l'œil fonctionnent bien ; pas de strabisme, pas de nystagmus.

La pupille réagit bien à la lumière ainsi qu'à l'accomodation.

La chambre antérieure à sa profondeur normale ; on éclaire bien le fond de l'œil.

Les autres organes :

Squelette du crâne : Les malformations sont très fréquentes. Les hypérostoses de l'écaille du temporal sont congénitales ; existent souvent même avant que la tumeur palpébrale n'apparaisse.

Ici on a déjà un aspect se rapprochant d'une autre variété de neuro-fibrome : hémi-hypertrophie congénitale de la face.

Les défauts de soudure et les érosions des os sont très souvent concomittants aux neuro-fibromes plexiformes.

M. Collet décrit un crâne d'un jeune homme de 18 ans qui était atteint de névrome plexiforme temporo-palpébral : « au niveau de la petite fontanelle et des deux astérions, il existe des dépressions, mais peu marquées ; toute la fosse temporale du côté gauche est comblée par une vaste saillie osseuse qui reporte en bas et en avant l'arcade orbitale du frontal ; au niveau du ptérion, on trouve dans le squelette un vaste défaut de soudure, où on pourrait aisément passer le doigt.

Autre solution de continuité au niveau de la soudure du frontal et du malaire ».

L'*usure* des os du crâne se limite le plus souvent à la

table externe Mais il arrive que toute la calotte est perforée et, comme dans le cas de M. Vincentius (cité chez M. Michel), il existe une perforation de la paroi supérieure de l'orbite, qui fait communiquer l'orbite avec la cavité crânienne.

Le névrome plexiforme, forme géante de la neurofibromatose est rarement accompagné des autres manifestations de cette affection, telles que tumeurs cutanées multiples, fibromes des nerfs, troubles psychiques.

Cependant des noevi pigmentaires, taches café au lait multiples sur le cou et sur le tronc ont été notés ; exemple : le malade de M. Collet. Des petites molluscums sur le tronc et sur les membres, sont assez rares (Hanke).

Le névrome plexiforme tel que nous venons de le décrire apparaît très net.

M. Lafforgue donne la triade symptomatique suivante du névrome plexiforme de la paupière supérieure :

1° Ptosis ;

2° Cordons durs, noueux, moniliformes, perçus à la palpation au sein d'une masse empâtée de consistance emphysémateuse ;

3° Des lésions osseuses concomittantes.

Avec cette triade, il semble que le diagnostic doit s'imposer d'emblée. Il n'en est rien. Il en est de cette triade comme d'autres triades symptomatiques : elles ne sont pas toujours complètes. C'est pourquoi le clinicien hésite quelquefois et le diagnostic ne se complète souvent qu'au moment de l'opération.

Les neuro-fibromes, tumeurs identiques au point de

vue pathogénique, ne sont pas tous des neuro-fibromes circonscrits ni des neuro-fibromes plexiformes.

Il y a encore une autre variété, celle qui est décrite par les anciens auteurs sous le nom d'*éléphantiasis névromatoïde* et *fibromatoïde*, et qui n'est pas décrite comme forme type chez les auteurs modernes ; nous lui donnerions, si nous avions une voix plus autorisée, le nom de *neuro-fibrome diffus du derme et de l'hypoderme*.

La symptomatologie en est un peu différente : la tumeur débute dans le jeune âge par une petite grosseur au niveau d'un des points de la ligne de Chipault.

L'accroissement est très lent, comme dans la variété plexiforme, peut être plus lent encore. C'est vers 10, 15, 20 ans que la tumeur arrive à couvrir l'œil

Ici aussi la puberté paraît avoir une influence sur l'accroissement, de même que les traumatismes.

Le malade n'a jamais présenté de signes subjectifs, douleur, tiraillement, pulsation ; l'aspect du malade est frappant ; ce n'est pas en vain qu'on a donné le nom d'éléphantiasis, à la difformité. Dans le cas de Sneguirew, « toute la moitié gauche de la face est couverte par la tumeur qui occupe la moitié gauche du front et le tiers interne de la moitié droite; de là elle se dirige en bas et à gauche, couvrant la moitié supérieure du dos du nez, l'œil et la joue gauche jusqu'au pli naso-labial et à l'angle gauche de la bouche. A partir de ce point, la limite inférieure suit presque une ligne directe vers l'angle de la machoire inférieure pour s'arrêter à 1 centimètre de lui ; la limite externe est parallèle à la branche montante du maxillaire inférieur, du bord duquel

elle se tient encore à 1 centimètre de distance, passe à 2 centimètres en avant du tragus pour monter suivant la ligne semi-lunaire de l'os frontal jusqu'à la partie chevelue de la tête qu'elle occupe sur l'étendue de presque toute la moitié gauche du frontal. »

Le malade de M. le Professeur Rohmer présentait une difformité presque aussi volumineuse.

Les limites de cette grosse masse sont peu nettes; ici la peau est excessivement épaissie et le passage à la peau normale se fait graduellement.

La tumeur présente quelquefois un aspect particulier : un, deux, trois sillons horizontaux la divisent en un certain nombre de lobes.

La couleur de la peau est rosée ou pigmentée ; on a signalé un développement exagéré des glandes sébacées au niveau de la tumeur; l'hypertrichose est fréquente.

Le malade de MM. les Professeurs Gross et Rohmer présentait des poils longs dans la région temporale, de la pigmentation, et une série de petites verrues.

A la palpation, l'épiderme paraît d'épaisseur normale, mais au-dessus, il se continue avec une masse molle, presque pâteuse, uniforme et non réductible; l'épaisseur de ce tissu atteint souvent 2 centimètres et même davantage. Souvent on sent « quelques nodosités profondément situées, de la grosseur d'un pois chacune » (M. Gross).

La pression, la palpation, ne sont pas douloureuses. La tumeur est très mobile dans les régions palpébrale, zygomatique, moins mobile au front et immobile, si elle envahit une partie du nez.

La tumeur ne peut être réduite, le doigt ne laisse pas de dépression en comprimant la tumeur.

Enfin, la ponction exploratrice, si elle est pratiquée, amène du sang pur, aucune trace de sérosité, par conséquent pas d'œdème.

Les malformations craniennes accompagnent souvent cette forme d'hypertrophie. Le malade de MM. les Professeurs Gross et Rohmer présentait la suture fronto-pariétale élargie, des nombreuses érosions arrondies de dimensions variables sur le frontal et le temporal, une perforation de l'orbite. Le malade de M. V. Duyse présentait de l'hypérostose du temporal.

C'est encore cette variété qui existe le plus souvent avec l'*hydropthalmus congénital*. On connaît actuellement huit cas d'hydrophtalmus congénital lié à de l'hypertrophie congénitale des paupières. L'hydrophtalmie apparaît avant ou après l'hypertrophie cutanée. Quelquefois le malade n'a jamais vu clair de son œil hypertrophié, comme dans le cas de M. Schuss-Gemuscus (cité par M. Weinstein).

D'autres fois, comme dans le cas de M. Rosenmeyer l'hypertrophie de la paupière a débuté à 5 ans. Dans l'observation de M. Weinstein, l'enfant est venu au monde avec la paupière supérieure droite hypertrophiée, mais il voyait encore clair des deux yeux dans la première enfance.

L'œil hydrophtalme est volumineux et saillant, la tension est plus forte que normalement, la pression est douloureuse ; souvent le malade se plaint de douleurs spontanées ; la cornée est trouble.

La chambre antérieure est profonde ; on n'éclaire pas le fond de l'œil ; la vision est nulle.

Comme autres complications oculaires Sneguirew signale les *synéchies postérieures de l'iris*, avec une grande diminution d'acuité visuelle.

Sur le corps, il existe des noevi pigmentaires molluscums, petits fibromes des nerfs, mais moins fréquemment que dans les autres variétés du neuro-fibrome de la paupière.

Le molluscum est une tumeur cutanée pédiculée, plus rarement sessile. Les caractères de l'évolution sont comparables à ceux des autres neuro-fibromes.

L'aspect clinique est différent. Les petits molluscums gros comme des grains de chenevis, souvent comme des grains de raisin, n'ont pas leur siège de prédilection aux paupières, mais peuvent s'y rencontrer comme dans d'autres régions du corps.

La sensation qu'on éprouve en les palpant est comparée par P. Marie à celle que donnerait un grain de raisin dont on aurait retiré les pépins ; l'extrême mollesse, l'extrême mobilité, la finesse relative des feuillets, le pédicule plus ou moins long sont caractéristiques.

Exceptionnellement, le molluscum atteint des dimensions considérables. Le molluscum alors n'est plus comparé à un grain de raisin, mais à un « pli de la peau », à une « pèlerine », à un « sac » par les auteurs allemands. C'est une tumeur aplatie, pédiculée au niveau de la paupière et complètement libre dans toute son étendue.

Elle est « flasque comme une mamelle de vieille femme » et pend jusqu'à la paupière inférieure, jus-

qu'au milieu de la joue, jusqu'au menton. La palpation ne fait rien sentir à l'intérieur.

On fait glisser facilement les parois du sac l'une sur l'autre. Le sac est complètement vide.

Cependant des exceptions existent. Dans le cas de M. Adam (cité par M. Michel) on pouvait, par une palpation attentive, se rendre compte de l'existence, à l'intérieur, de cordons durs, caractéristiques du névrome plexiforme.

Le fibrome molluscum est rarement unique. Des petites tumeurs multiples existent chez le même sujet à la face ou sur le corps. Un développement physique insuffisant, des troubles psychiques ont été signalés chez les porteurs de molluscums.

L'*œil*. — La vision est normale, quand le molluscum est peu volumineux. Quand la paupière descend en rideau au devant de l'œil, la vision est mécaniquement empêchée.

Enfin un cas d'hydrophtalmie a accompagné également un molluscum de la paupière.

L'*hémi-hypertrophie congénitale de la face* est, suivant M. V. Michel, *totale* ou *partielle*. Quand cette hypertrophie est *complète* et *totale* : l'asymétrie faciale est très accentuée ; la tête est asymétrique par rapport à un plan médian qui joint le milieu du menton, du nez, du front, du crâne et s'arrête au trou occipital. Tous les organes de cette moitié de la tête sont hypertrophiés ; la paupière supérieure, énorme, cache l'œil buphtalme. La paupière inférieure, la joue, le menton sont attirés en bas et forme parfois des plis.

La coloration est normale ; parfois la peau est pig-

mentée et couverte de longs poils. A la palpation on constate que l'hypertrophie frappe tous les tissus mous : la peau, le tissu cellulaire sous-cutané, les muscles. Quand on fait ouvrir la bouche au malade, on voit que la moitié correspondante de la langue, du voile du palais, de la luette et l'amygdale du côté hypertrophié sont plus volumineux.

La radiographie montre l'hypertrophie de cette moitié du crâne.

D'autres fois, on ne constate que de l'hypertrophie de tous les tissus mous et des organes : de l'œil, de l'oreille, de l'amygdale, de la moitié de la luette, de la moitié de la langue. La radiographie ne révèle rien d'anormal.

A la palpation, on ne constate que de l'empâtement diffus, non douloureux et non dépressible.

C'est le tableau de l'*hémi-hypertrophie totale incomplète.*

Mais quand tous les tissus mous d'*une région* de la face et du crâne sont épaissis et que l'os sous-jacent est hypérostosé, alors il s'agit d'*hémi-hypertrophie partielle complète.*

Enfin, si *dans une région* limitée de la face ou du crâne, la peau, le tissu cellulaire, les muscles, les organes (l'œil dans le cas particulier) sont augmentés de volume, on dit que l'*hémi-hypertrophie est partielle et incomplète.*

CHAPITRE V

Anatomie pathologique et histogenèse

Au point de vue anatomie patholoqique les tumeurs neuro-fibromateuses de la paupière sont en tous points comparables à celles des autres régions du corps.

Le fibrome des nerfs ou le *neuro-fibrome circonscrit* siège sur un des rameaux sous-cutanés du frontal, du lacrymal, ou du nasal.

Macroscopiquement c'est une tumeur arrondie ou ovoïde, dure, de consistance fibreuse ou élastique, à surface lisse, régulière. Sa couleur est blanc-jaunâtre, ou, comme dans le cas de M. Valude, rougeâtre. Le volume est variable: comme une lentille, un pois, une noisette.

Ses rapports avec le tronc nerveux sont les suivants : le tronc nerveux peut se présenter avec un renflement en manchon cylindrique; dans d'autres cas la tumeur est disposée latéralement et est comme pédiculisée.

Le neuro-fibrome circonscrit est limité par une coque

fibreuse (névrilemme) qui le sépare des tissus voisins. Les limites sur le tronc nerveux sont moins nettes.

Quand on coupe le nodule, on peut dans la plupart des cas distinguer trois couches: 1° la coque; 2° une zône élastique; 3° un noyau blanc.

D'autres fois on ne distingue que l'enveloppe et le centre.

Au microscope: La *coque* fibreuse n'est autre chose que le périnèvre épaissi. Le *stroma* est un réseau de fibrilles conjonctives dans les mailles duquel on trouve des tubes nerveux, des cellules polymorphes et des noyaux.

Dans les tumeurs *stationnaires* les tubes nerveux sont dispersés, mais normaux. Dans les tumeurs en *voie d'évolution* la myéline est décolorée.

On trouve encore dans le stroma des fibres embryonnaires, et des éléments cellulaires qui sont moins nombreux lorsque le nodule affecte un aspect fibreux.

Le névrome plexiforme de la paupière a son siège dans le tissu cellulaire sous-cutané. Son volume peut atteindre celui d'une orange. Nous avons déja parlé à propos de la symptomatologie de la division de MM. Tietze, v. Bruns et Strauss des névromes plexiformes en deux variétés. L'une et l'autre sont constituées par des cordons blanc-jaunâtres de la grosseur d'une ficelle jusqu'à celle d'une plume d'oie et au delà.

Dans le *névrome plexiforme proprement dit* on trouve un réseau de cordons, qui s'enchevêtrent et s'anastomosent.

Dans le ranken-neurom, névrome ramifié on trouve un cordon, qui forme un peloton inextricable, d'où

émanent des cordons non pelotonnés. La disposition est ramifiée. Les cordons sont blancs ou rougeâtres, tantôt fermes au toucher, tantôt élastiques.

Dans les deux variétés l'aspect moniliforme dû aux nombreux épaississements est fréquent. Le tissu interstitiel est un tissu lâche, riche en cellules adipeuses.

Il serait peu abondant dans le névrome ramifié (M. Strauss), mais plus riche en vaisseaux que la variété plexiforme du neuro-fibrome. Nous avons déjà dit dans le chapitre précédent, que suivant M. Strauss les névromes plexiformes de la tête étaient des névromes ramifiés.

A la coupe de chaque cordon, dans l'une ou dans l'autre variété on distingue la portion centrale et la portion périphérique (comme dans le neuro-fibrome circonscrit).

Au microscope : La zone externe est constituée par un perinèvre épaissi, contenant quelques cellules fusiformes. La zône moyenne est riche en cellules adipeuses et en vaisseaux. Au centre, on trouve suivant Cornil et Ranvier (chapitre rédigé par Durante) : « Des tubes nerveux normaux complètement différenciés (rarement dégénérés), tubes avec myéline remplacée par une substance homogène (Bruns), tubes myéliniques sans cylindraxes (Stiénon), petits tubes variqueux moniliformes se terminant parfois par des extrémités effilées (Verneuil, Bizzoli); cylindraxes nus ou hyalins, tubes amyéliniques sous forme de minces fibres ondulées semées de noyaux ovales. Ces fibres diverses sont tantôt par groupes dispersés, parfois ramifiées, contournées,

imbriquées comme dans les faux neuromes des amputés (Bruns, Baumgarten).

Herczeal a signalé une dégénérescence hyaline de la gaine de Schwann et de la myéline de quelques tubes nerveux avec conservation de cylindraxe; ces îlots hyalins confluераient ensuite sous forme de taches plus étendues, au centre desquelles on retrouve des corps brillants entourés de noyaux, qu'il considère comme des cylindraxes conservés et tuméfiés. A côté de ces tubes on observe constamment des cellules fusiformes. »

Nous avons vu dans les observations que nous reproduisons, que le névrome plexiforme de la paupière s'accompagnait le plus souvent, du moins à la longue, d'une hypertrophie de la peau de la paupière.

D'après Cornil et Ranvier, *l'éléphantiasis* qui complique le névrome plexiforme est dû à une altération des dernières ramifications nerveuses identique à celle des gros troncs; la peau est infiltrée de petits neurofibromes microscopiques.

Dans plusieurs de nos observations dont celles de M.M. Gross et V. Duyse publiées sous le nom d'*éléphantiasis fibromatoïde*, nous avons relevé l'existence de malformations osseuses du crâne. De ces malformations les unes sont congénitales, les autres sont secondaires au névrome plexiforme.

Les malformations congénitales sont: des hyperostoses de l'écaille du temporal le plus souvent (v. Duyse, Audry et Lacroix, Collet); l'absence des dents d'un côté de la mâchoire (Coley); les sutures des os du crâne élargies (MM. Gross, Collet).

Les *érosions* et les *défauts* des os sont secondaires à

la tumeur. C'est une lésion de raréfaction des os, pouvant aller jusqu'à la perforation et qui est peut-être due au développement de la tumeur en profondeur, à l'atrophie de l'os par pression, à la *druckatrophie* comme disent les auteurs allemands.

Nous avons classé l'éléphantiasis congénital fibromatoïde de la paupière parmi les neurofibromes. Nous tâcherons de justifier notre opinion. Dans quelques cas (Sneguirew, Weinstein, Cooper, Rosenmeyer) l'origine périnerveuse de la fibromatose est absolûment nette à l'examen microscopique.

Voici, par exemple, le résultat d'examen microscopique fait par M. Sneguirew: « l'épithélium de la peau est normal ; quand à la couche papillaire, il y a à signaler que les papilles un peu irrégulières ne sont pas disposées tout à fait normalement. La peau elle même ne diffère pas par sa structure, de la normale. Il adhère immédiatement à la peau une tumeur qui lui est solidement fixée. C'est pourquoi le tissu cellulo-graisseux sous-cutané n'existe pas comme couche séparée et à sa place ce n'est que par-ci par-là, que l'on rencontre de très petites portions de tissus adipeux, parfois quelques cellules seulement. Il est évident que cette couche s'est atrophiée sous la pression de la tumeur. »

Plus loin nous lisons: « Au niveau des pelotons des glandes sudoripares on commence à rencontrer des troncs nerveux plus ou moins gros, entourés d'une gaine conjonctive. Plus en dedans (en s'éloignant de la peau) le nombre des troncs nerveux ainsi que leur direction sont variables ; aussi voit on dans les préparations des coupes transversales, obliques et longitudinales.

Quelques troncs nerveux sont faciles à suivre dans presque toute l'épaisseur de la tumeur ».

Ces fibres, dit encore M. Sneguirew, présentent différents aspects: fibres ayant leur gaîne de myéline intacte; d'autres ne l'ayant que d'un côté; d'autres qui ne se distinguent pas de fibres conjonctives du voisinage.

Sneguirew nomme cette tumeur: neuro-fibrome de la peau.

Nous verrons tout à l'heure, que la tumeur que nous avons examinéee, et, qui sur certaines coupes ne présentait que de la fibromatose simple, sans nerfs, sur d'autres montre l'aspect caractéristique de tubes nerveux dégénérés; et est, par conséquent, une tumeur du même genre.

L'aspect macroscopique : Le fragment de peau hypertrophiée excisé au mois de septembre 1905 par M. le professeur Rohmer chez C. C... a 10 centimètres de longueur sur 8 centimètres de largeur; l'épaisseur minima est de 2 centimètres.

On oriente facilement la tumeur grâce à une petite portion du bord palpébral au niveau de l'angle externe qui est compris dans l'hypertrophie.

La face supérieure de cettte masse est représentée par de la peau; la face profonde par un tissu fibreux, inégal, avec, par places, quelques fibres musculaires.

Les bords représentent la section perpendiculaire à l'épiderme. Sur les bords la surface est lisse, blanche, nacrée(la coloration blanche est due sans doute au séjour prolongé de la pièce dans du formol); sur cette surface blanche tranche nettement la coloration jaunâtre des glandes cutanées ; les glandes sébacées attei-

gnent 3 millimètres de longueur. En faisant plusieurs sections dans différents sens, nous constatons la présence de quelques taches jaunâtres, d'une dimension d'une tête d'épingle, et situées dans la couche profonde de la pièce.

Ce sont ces taches, qui, à l'examen microscopique contenaient soit « les formations concentriques », soit les nerfs, que nous allons décrire.

Coupe A

Faite perpendiculairement à l'épiderme, au centre de la tumeur, et à l'endroit de son épaisseur maxima : 3 centimètres. Coloration par les méthodes simples ordinaires et par la méthode de M. V. Gieson :

L'examen microscopique montre :

L'épiderme de structure normale. Les cellules épithéliales forment cinq ou six assises ; leur noyau est net. La couche kératinisée a son épaisseur normale. La couche épidermique présente de nombreuses invaginations en forme de festons, qui correspondent aux follicules pileux, aux glandes sébacées.

La couche sous-épidermique est représentée par un feutrage très dense de fibres conjonctives colorées en rouge vif. La direction des fibres est en général parallèle à celle de la surface de l'épiderme. Les fibres conjonctives suivent le contour de toutes les dépressions de l'épiderme. Elles ont une direction arciforme au niveau de culs-de-sac glandulaires ; également au niveau des papilles dermiques. Les papilles dermiques

ont une forme irrégulière, sont de dimensions inégales et sont disposées à des distances variables. La forme des fibres conjonctives est ondulée. Les fibres sont très serrées les unes contre les autres ; il n'y a aucun espace entre les fibres.

La couche sous-épidermique est assez riche en cellules. Les noyaux de ces cellules sont allongés dans le sens des fibres. On distingue un grand nombre de cellules fusiformes ; un nombre plus restreint de cellules rondes.

En plusieurs endroits, principalement au voisinage des capillaires et dans la couche des glandes et des follicules pileux, on constate des foyers d'infiltration embryonnaire, des leucocytes et des cellules rondes.

La couche moyenne du derme : comprise entre la couche sous-épidermique et la limite inférieure des culs-de-sacs pilo-sébacés. Est représentée par des cellules et fibres conjonctives colorées en rouge moins intense. Les fibres, qui forment cette couche, ont une disposition moins régulière que dans la couche superficielle. Des faisceaux fibreux vont dans toutes les directions ; soit directement vers la profondeur, soit horizontalement, soit obliquement.

Les cellules conjonctives sont très nombreuses. Les noyaux sont régulièrement allongés et orientés dans tous les sens.

La couche profonde du derme est comprise entre la couche moyenne et la couche des cellules adipeuses. Ici les fibres conjonctives sont moins serrées ; on voit de place en place des lacunes entre les faisceaux. L'o-

rientation des fibres est des plus irrégulières. Au voisinage des petits vaisseaux leur direction est arciforme ; des sortes de tourbillons irréguliers se rencontrent de place en place ; ces tourbillons ne sont pas en rapport avec nn organe quelconque.

La couche la plus profonde de la coupe a une épaisseur d'un tiers à peu près de l'épaisseur totale. A sa partie supérieure cette couche est constituée par des fibres conjonctives peu serrées, laissant entre elles des espaces clairs ; des cellules adipeuses peu nombreuses forment la limite supérieure de cette couche. A sa partie supérieure, elle est constituée par un tissu conjonctif jeune, extrêmement riche en noyaux. Les fibres conjonctives forment un bloc tellement compact, qu'on ne peut pas distinguer leur direction. Seulement, autour des vaisseaux, on distingue leur orientation concentrique. Les cellules de cette couche sont des cellules fusiformes ; mais on constate la présence d'un grand nombre de petites cellules rondes et de leucocytes. Cette couche est riche en vaisseaux lymphatiques et sanguins et contient quelques petits nerfs, dont la description viendra en son temps.

Glandes sudoripares : sont excessivement peu nombreuses sur cette préparation. On trouve à peine quelques tubes sudoripares coupés transversalement, qui ne présentent rien de particulier et qui sont entourés de toute part par du tissu conjonctif ambiant.

Les glandes sébacées apparaissent en coupe longitudinale ou oblique. Leur aspect est normal. Le protoplasma des cellules glandulaires est peu coloré ; le noyau est violacé ; les cloisons à l'intérieur des lobules

sont colorées en rose. Le tissu conjonctif de néoformation n'envahit pas la glande. A première vue, la glande paraît avoir perdu son enveloppe fibreuse propre ; mais au fort grossissement, on voit que la membrane propre est conservée ; elle est simplement accolée au tissu conjonctif qui l'entoure. Dans une des glandes, vers l'endroit de l'abouchement d'un des conduits lobulaires dans le canal excréteur principal, on constate une infiltration leucocytaire très intense.

Les follicules pileux ne présentent rien de particulier ; le bulbe, le poil sont normaux. Les fibres conjonctives contournent le follicule pileux, mais ne paraissent nullement le comprimer.

Les vaisseaux lymphatiques : sont irrégulièrement placés dans la couche superficielle du derme. Ils sont très nettement plus abondants dans les couches profondes. Ils sont remplis de globules blancs. Leur lumière est assez régulière. Quelques vaisseaux seulement sont ectasiés.

Parmi les vaisseaux sanguins : les petits capillaires sont très abondants dans toutes les couches. On distingue nettement par ses noyaux l'endothélium qui en constitue presque entièrement la paroi interne. Ils sont remplis d'hématies colorées en jaune et du pigment disposé en plusieurs taches brunes.

Dans les veines, l'endothélium est net ; la tunique externe se continue sans démarcation avec le tissu conjonctif ambiant, dont les couches sont concentriques. Elles sont remplies des globules rouges. Le pigment noir est très apparent et très abondant dans certaines veines de calibre moyen.

Les artères sont assez abondantes. La tunique externe se continue insensiblement avec le tissu conjonctif qui l'entoure. La tunique interne très épaissie, est au moins six fois plus épaisse que la tunique moyenne, qui apparaît normale. La lumière est irrégulière et très rétrécie. En somme, il y a de l'endartérite fibreuse très nette.

Muscles : on rencontre un petit faisceau musculaire dans la partie profonde de la coupe. Il apparaît en coupe transversale très dissocié par des fibres conjonctives ; on reconnaît à peine les fibres musculaires striées.

Nerfs : On ne peut distinguer aucune fibre nerveuse normale. Dans une région seulement, au voisinage des cellules adipeuses, par conséquent, là, où se trouvait primitivement le tissu cellulaire sous-cutané, au voisinage de quelques artères, on voit la coupe de trois cordons pleins. Au fort grossissement, ces coupes montrent un réseau fibreux, entre les mailles duquel on voit quelques fibres nerveuses. Le tissu conjonctif de l'endonèvre est plus rouge, coloré fortement par la fuchsine, donc de formation plus ancienne. Le périnèvre est épaissi. Sous le périnèvre, on voit plusieurs petits capillaires remplis de globules rouges.

En somme, la coupe A montre : de la *fibromatose diffuse* très intense dans toutes les couches du derme et du tissu cellulaire sous-cutané ; des lésions très nettes d'artérite oblitérante ; des grains de pigment dans les vaisseaux veineux ; des foyers d'infiltration embryonnaire surtout abondante autour des vaisseaux de la couche superficielle du derme.

Coupe B

Cette coupe est légèrement oblique. Coloration à l'hématoxyline.

L'*épiderme* n'a rien de particulier. Les dépressions qui correspondent aux papilles dermiques sont normalement disposées à des distances presque égales et sont de profondeur normale.

Le derme peut être divisé en trois couches : couche superficielle, couche moyenne, couche profonde. Les faisceaux fibreux suivent dans toutes les couches le contour des glandes, des follicules pilo-sébacés, des vaisseaux. Dans la partie profonde de la coupe, on voit une dizaine de *formations particulières*, arrondies ou ovalaires, constituées par plusieurs assises concentriques de fibres conjonctives entre lesquelles sont disséminées des capillaires. Ces lamelles concentriques sont moins colorées que le tissu ambiant ; cependant, on ne voit aucune enveloppe spéciale à aucune de ces formations. Autour de ces *formations concentriques* on constate une abondance particulière de cellules rondes et fusiformes.

Les nerfs : Un nerf est coupé obliquement dans la région des cellules adipeuses. Il apparaît en trois coupes : une coupe transversale légèrement oblique montre une enveloppe conjonctive épaisse bien séparée du voisinage. Les fibres, qui constituent l'axe de ce nerf, sont ondulées ; ce sont des fibres nerveuses séparées par des fibres conjonctives. On trouve trois sortes de noyaux sur cette coupe : des noyaux pâles fusiformes ; d'autres ovalaires plus foncés ; enfin, des noyaux arrondis ; il

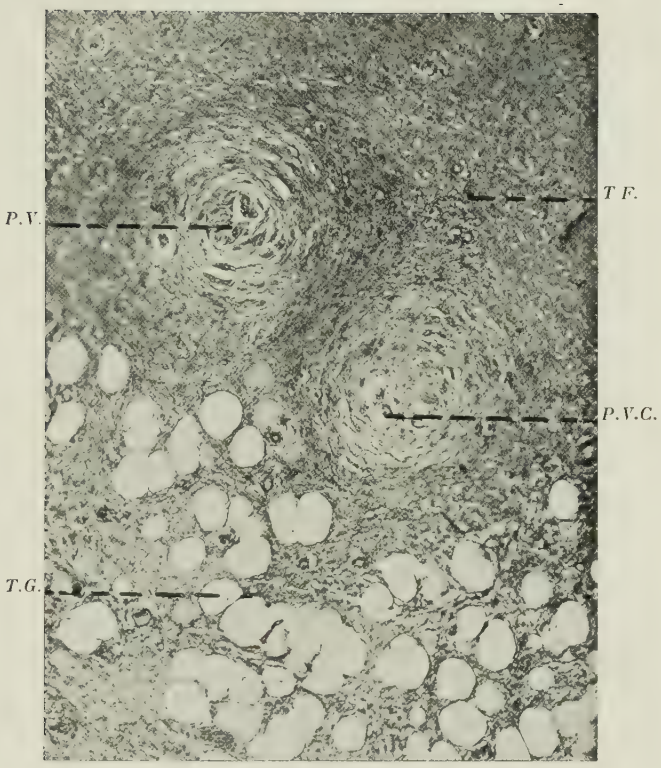

FIG. 1. — Formations concentriques avec petits vaisseaux au centre.

P. V., Petits vaisseaux. — *T. G.*, Tissu graisseux envahi par le tissu fibromateux. — *T. F.*, Tissu fibromateux en évolution. — *P. V. C.*, Petits vaisseaux centraux.

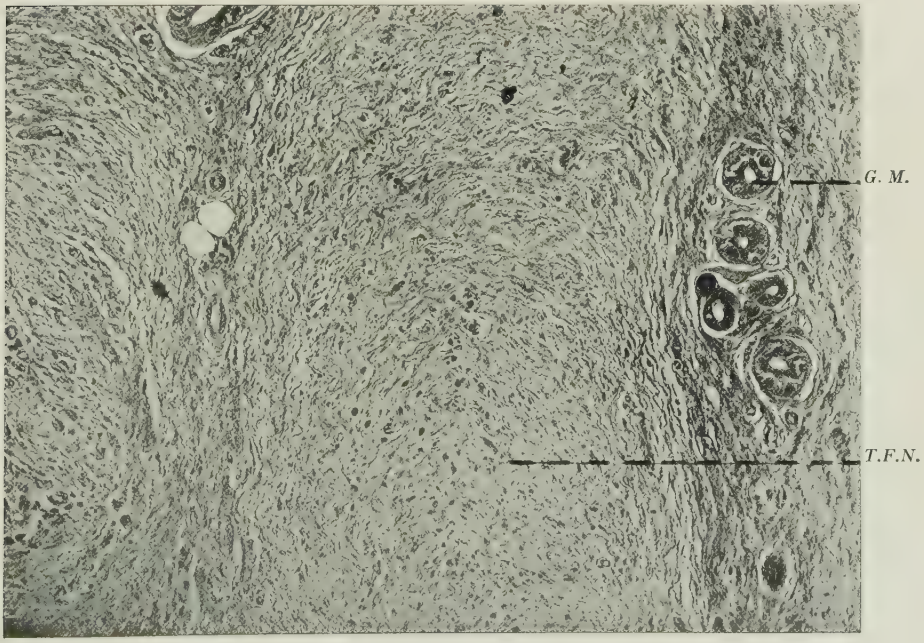

FIG. 2. — Coupe longitudinale d'un faisceau fibreux (nerf sclérosé).

G. M., Tube d'une glande de Meibomius. — *T. F. N.*, Tissu fibromateux développé aux dépens d'un nerf.

est difficile de les rapporter à leur élément respectif. En coupe longitudinale légèrement oblique, ce même nerf se présente avec les mêmes caractères : périnèvre séparé du tissu conjonctif qui l'entoure, de coloration plus intense. Tout autour, on voit des petites cellules jeunes, arrondies.

Le tissu graisseux est dissocié par des fibres conjonctives qui s'insinuent entre les cellules et vont vers la profondeur.

Les follicules pileux, les glandes sébacées, les glandes sudoripares sont bien développés. Ils sont entourés d'une gangue de faisceaux conjonctifs concentriquement disposés.

Les petits vaisseaux lymphatiques et sanguins sont très abondants. Pas de grosses artères.

En résumé, la coupe B contient en plus de ce que montrait la coupe A, les *formations concentriques* particulières dans la couche la plus profonde et aussi des nerfs normaux.

Coupe C

Faite perpendiculairement à la surface de la peau à la périphérie de la tumeur. Coloration par les méthodes ordinaires et la méthode de M. V. Gieson.

L'épiderme n'a rien de particulier.

En allant de la couche superficielle du *derme* vers la profondeur on rencontre successivement une couche des fibres conjonctives très colorées ; les faisceaux forment un stroma extrêmement dense ; on distingue à peine la direction de différents faisceaux. Seulement autour des organes leur orientation est circulaire.

Les noyaux des cellules conjonctives sont très nombreux ; leur forme est plus fréquemment arrondie ; plus rarement allongée. Les petits noyaux ronds sont disposés par groupes serrés et disséminés dans toutes les régions.

On rencontre quelques faisceaux musculaires dissociés par des tractus conjonctifs.

Annexes du tegument : Comme glandes il n'y a que quelques coupes des *tubes sudoripares.*

Par contre, on rencontre ici une coupe de *glande de Meibomius*, qui manque dans les coupes A et B.

Les tubes de cette glande n'ont pas d'enveloppe propre. On ne voit pas de dissociation marquée des tubes par du tissu conjonctif.

Il y a une *infiltration* très considérable de petites cellules.

Les vaisseaux :

Les petits capillaires sanguins et les *lymphatiques* ne présentent rien de particulier. *Les artères* un peu volumineuses présentent des lésions d'endartérite. *Les veines* sont remplies de globules rouges ; quelques-unes contiennent des grains de pigment.

Cette coupe contient des figures microscopiques très instructives au sujet des *lésions nerveuses.* On y rencontre des nerfs de différentes grosseurs en coupe transversale, oblique et longitudinale.

En coupe transversale, certains nerfs ont encore à peu près l'aspect normal, avec le périnèvre et l'endonèvre, bien distinctement colorés en rose par la fuchsine du réactif et conservent les fibres nerveuses

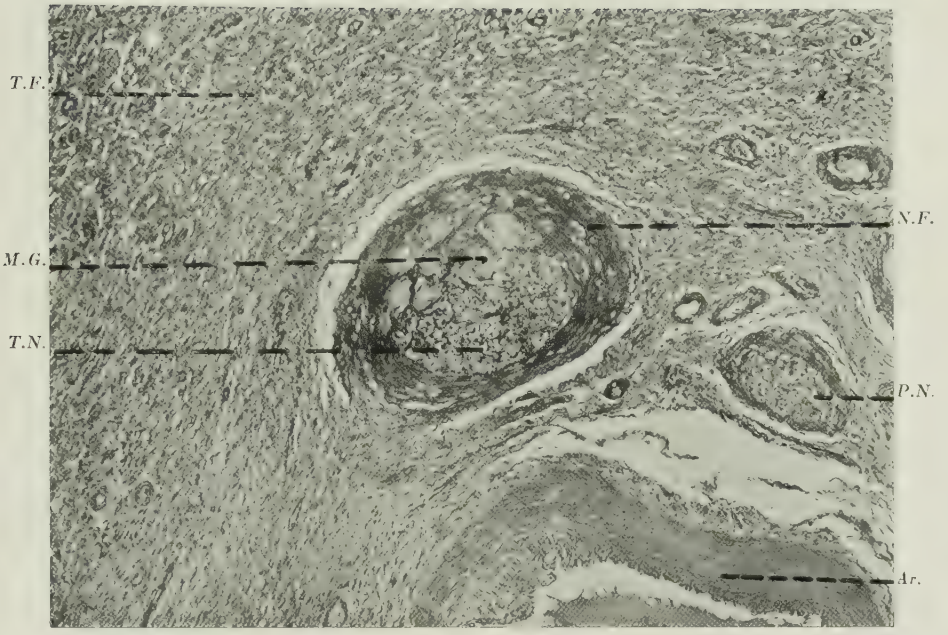

FIG. 3. — Coupe transversale d'un nerf dont le névrilemme est épaissi par le processus fibromateux, et dont les tubes de myéline sont gonflés.

T. F., Tissu fibromateux en évolution. — *M. G.*, Myéline gonflée. — *T. N.*, Partie de nerf où les tubes nerveux sont peu altérés. — *N. F.*, Névrilemme fibromateux. — *P. N.*, Petit nerf peu altéré. — *Ar.*, Artère.

FIG. 4. — Coupe longitudinale d'un nerf ayant subi les mêmes altérations que fig. 3.

M. G., Myéline gonflée. — *L. D.*, Lymphatique dilaté. — *N. F.*, Névrilemme fibromateux.

caractérisées par la gaine myélinique jaune et le cylindraxe violacé.

D'autres nerfs ont leur trame conjonctive apparente par suite d'un processus de sclérose déjà ancienne.

Les aspects les plus intéressants sont ceux des nerfs où le périnèvre est très nettement épaissi et constitué par des cellules conjonctives jeunes en évolution se fusionnant par places avec le tissu de sclérose ambiant. Dans l'intérieur même du nerf les fibroblastes évoluent de même façon.

Les tubes nerveux sont en partie conservés, en partie fortement modifiés ; le cylindraxe peut être plus ou moins apparent. La myéline fortement gonflée, colorée en gris-rosé, d'aspect fendillé et fissuré.

Dans d'autres nerfs coupés également transversalement les fibres nerveuses sont à peine apparentes et le nerf n'est plus qu'un faisceau fibreux.

Dans les coupes obliques et longitudinales on distingue les fibres nerveuses à leur différents stades : les unes sont normales avec leur myéline intacte, dont on voit bien les incisures de Lantermann.

D'autres ont la myéline altérée présentant l'aspect moniliforme ; d'autres fibres enfin sont des fibres conjonctives types.

Un nombre considérable de cellules conjonctives fusiformes et ramifiées se trouve à l'intérieur des troncs nerveux.

Comme particularité à la coupe oblique. on constate la présence de quelques gros blocs uniformes entourés par l'endonèvre.

Partout autour du perinèvre des nombreux leuco-

cytes et des cellules conjonctives jeunes. En certaines régions de la coupe, on rencontre des formations dont la nature n'est compréhensible qu'après l'analyse des filets nerveux assez volumineux ; il s'agit de dégénérescence de très fins ramuscules nerveux dont la myéline a subi les mêmes altérations, (gonflement, fissuration) que celles déjà signalées.

La coupe C présente comme particularité tous les stades de transformation de tubes nerveux par altération de la myéline. En plus, on y voit des glandes de Meibomius, par conséquent, elle appartient à la région palpébrale.

Quand on compare nos descriptions avec celles du *neuro-fibrome* de M. Sneguirew, on est frappé par l'analogie. La différence ne consiste que dans le nombre plus restreint des nerfs. Suivant Recklinghausen, le petit nombre et même l'absence complète de fibres nerveuses n'empêche pas de donner le nom de neurofibrome à un fibrome cutané d'origine congénitale.

Nos coupes nous permettent de conclure que la tumeur s'est développée primitivement autour des nerfs ; que la disposition concentrique du tissu conjonctif autour des nerfs dermiques et sous-cutanés a en grande partie disparue ; que les *formations concentriques* que montre la coupe B sont bien probablement des vestiges des petits cordons microscopiques. Et surtout que les différents stades de dégénérescence des fibres nerveuses que nous constatons sur la coupe C, sont en tous points comparables à ceux que Cornil et Ranvier signalent dans les *neuro-fibromes* de la peau. Si nous voulions généraliser, nous dirions que les tumeurs de la pau-

pière, décrites comme *éléphantiasis fibromatoïde*, étaient de même nature ; en d'autres termes, il n'y a aucune différence (nous avons déjà dit que leur étiologie, leur symptomatologie étaient les mêmes) entre l'*éléphantiasis névromatoïde* et l'*éléphantiasis fibromatoïde*.

Mais nous ne pouvons nous baser que sur deux examens histologiques ; un de M. V. Duyse (1889), qui ne constate pas, ou au moins ne signale pas de nerfs dans ses préparations. L'autre est de M. Baraban et concerne la première tumeur de Charles C..., dont nous avons examiné la tumeur récidivée.

M. Baraban trouve surtout de la fibromatose, mais constate dans chaque préparation « quelques coupes transversales des faisceaux fibreux, dont la délimitation est si nette, qu'elle laisse supposer, qu'on a sous les yeux, la section d'un nerf dégénéré ou mieux atrophié, étouffé, par le processus fibreux envahissant ». M. Baraban conclut à l'*éléphantiasis fibromatoïde*.

Le molluscum ne diffère que par le siège de la fibromatose : dans le molluscum l'hypertrophie prend le derme seulement, et le plus souvent la couche superficielle du derme ; jamais le tissu cellulaire sous-cutané.

Dans l'*éléphantiasis*, la fibromatose envahit le tissu cellulaire, étouffe les cellules adipeuses, s'insinue entre les fibres musculaires.

Histogénèse

Les fibromes des nerfs : *Le névrome plexiforme* fut décrit pour la première fois par Verneuil, en 1867, comme une hypertrophie des nerfs cutanés, dont les

épaississements étaient des épaississements ganglionnaires.

Virchow compare la description de Verneuil à la *pachydermatocèle* de V. Mott et exclue cette tumeur des *vrais neuromes :* il lui donne le nom de *faux neurome.* Genersisch (Virch. Arch. 49), dit que les neuromes n'étaient pas des neuromes, mais des fibromes développés aux dépens des gaines nerveuses et ayant étouffé les filets nerveux.

En 1877, Marchand décrit « le fibrome cylindrique des gaines nerveuses » qu'il croit être en parenté avec l'éléphantiasis congénital.

Recklinghausen, en 1882, démontre que les multiples fibromes cutanés, l'éléphantiasis en *sac* (lappenéléphantiasis), le névrome plexiforme, dérivent tous de l'endo et du périnèvre.

La question de la *néoformation* de fibres nerveuses fut encore longtemps discutée. Citons, comme partisans de la néoformation, MM. Knaus, Czerny, Bruns.

Actuellement, la question paraît tranchée ; on n'admet plus la néoformation de fibres nerveuses dans le névrome plexiforme.

Une autre question, c'est la préexistence passive de fibres nerveuses ou leur disparition. Suivant M. P. Marie, la fibre nerveuse l'*élément noble* préexiste. Cornil et Ranvier disent aussi, que la fibre nerveuse devient seulement méconnaissable, mais ne disparaît pas complètement, puisque le bout périphérique du nerf n'est pas atteint de dégénérescence wallérienne.

Le *mécanisme* de la constitution d'un neuro-fibrome est le suivant d'après Cornil et Ranvier.

A. — D'abord *régression* et *prolifération*. Cette phase est caractérisée par une décoloration de la myéline, perte de la différenciation d'un segment, augmentation des noyaux, puis division de cette bande protoplasmique en cellules qui se multiplient à leur tour.

B. — Puis survient la phase de *transformation*. Le neuro-fibrome est constitué par perte des réactions caractéristiques du protoplasma de ces jeunes cellules. On ne trouve dans le *tissu fibroïde* que des fibres nerveuses rares ; des cellules fusiformes.

Le stade fibreux est caractérisé par de la « prolifération cellulaire peu intense, une faible vitalité de ces éléments et leur métamorphose fibreuse ».

Quant à l'histogénèse des *fibromes cutanés*, molluscum et fibrome éléphantiasique, on considère ordinairement que leur première étude est due à Recklinghausen, qui a démontré leur mode de production et leur parenté avec les fibromes des nerfs. Cependant, nous avons retrouvé dans un article de M. Lahmann (1885), l'opinion d'un auteur anglais Hilton Fagge (1870), sur le molluscum fibrosum. Cet auteur conclut :

1° Chaque tumeur se développe dans un follicule pilo-sébacé.

2° Les tumeurs plus petites sont constituées par deux éléments : un corpuscule glandulaire et du tissu périphérique conjonctif riche en cellules.

3° Le corpuscule glandulaire est une glande sébacée hypertrophiée par la dissociation de ses lobules et par la multiplication des alvéoles eux-mêmes.

4° La masse périphérique, le tissu de la tumeur sont formés aux dépens des gaines conjonctives des folli-

cules pileux et de glandes sébacées. Ce n'est par conséquent pas Lahmann, qui est le père des « fibromes périglandulaires ».

MM. Kriege, Unna, Jordan, considèrent comme point de départ de la néoformation les gaines vasculaires.

M. P. Marie, admet deux sortes de tumeurs cutanées : les unes *fibromes intradermiques encapsulés*, ont pour point de départ l'endo et le périnèvre ; la *signature* de cette origine, est la *capsule* conservée.

Les fibromes *intradermiques diffus* sont d'origine périglandulaire.

Cornil et Ranvier disent : « l'absence de tubes nerveux peut relever de leur disposition ou de leur transformation ; l'absence de capsule s'explique par l'absence de périnèvre autour des derniers rameaux. Le tissu fibrillaire si spécial des tumeurs nerveuses, que nous retrouvons encore ici à l'état diffus, la présence des mêmes éléments cellulaires, rend plus vraisemblable une lésion régressisve des ramifications nerveuses se distribuant à l'épiderme, aux vaisseaux, et aux parois glandulaires ».

Le *mécanisme* de la production d'un fibrome cutané est le suivant, d'après Recklinghausen : Les fibromes cutanés tirent leur origine à la *pars réticularis* de la peau, d'où ils poussent en partie en dehors (vers le *stratum papillare*), en partie en dedans vers la couche cellulo-graisseuse sous-cutanée.

Le lieu d'origine est l'endo et le périnèvre des nerfs cutanés.

Le tissu conjonctif ayant bourgeonné, repousse les gaines nerveuses vers la périphérie ; puis les fibres ner-

veuses subissent les transformations que nous avons indiqué à propos des fibromes des nerfs.

Les fibres nerveuses qui ont perdu leur myéline, deviennent impossibles à distinguer d'avec le tissu conjonctif environnant.

Les annexes du tégument, suivant Recklinghausen, peuvent être pris secondairement.

Nous pensons que nos coupes peuvent servir de confirmation à la conception de Recklinghausen.

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC

Les affections qui peuvent simuler les neuro-fibromes de la paupière ne sont pas nombreuses.

La meningo et l'encéphalocèle, tumeurs congénitales, ont leur siège à l'angle interne de la paupière supérieure et communiquent avec le cerveau par un orifice siégeant à la paroi supérieure de l'orbite.

Cet orifice peut à la rigueur simuler la perte de substance que l'on voit quelquefois coexister avec le névrome plexiforme, mais l'évolution des méningo et encéphalocèle est tout à fait différente. L'enfant naît avec sa tumeur. Le volume de la tumeur augmente quand l'enfant crie. En même temps il existe souvent des phénomènes généraux (contractures, convulsions).

A la palpation on délimite bien une tumeur régulièrement arrondie, n'ayant aucune adhérence avec la peau; cette tumeur se continue avec le cerveau par l'orifice situé du côté de l'orbite; enfin, on peut réduire le plus

souvent la hernie cérébrale ou méningée, tout au moins partiellement.

Les kystes dermoïdes ne s'accroissent pas; ils restent des mêmes dimensions qu'au moment de la naisssance.

Les kystes dermoïdes sont situés sous la couche musculaire et adhèrent au périoste de l'arcade sourcilière.

Parmi les *tumeurs malignes*, il n'y a guère que le *sarcome* qui peut quelquefois prendre l'allure d'un névrome plexiforme ou d'une pachydermatocèle.

M. Terrien cite une observation d'un enfant de moins de trois ans, dont la tumeur atteignait 12 centimètres dans le sens vertical et 6 centimètres dans le sens horizontal. Le bas de la tumeur était adhérent seulement dans la moitié inférieure. Il n'y avait aucun retentissement ganglionnaire et l'état général était satisfaisant. Jamais le neuro-fibrome nodule, plexiforme ou diffus n'atteint ce volume en l'espace de trois ans. Les neurofibromes de 12 centimètres ne se voient que chez les malades de 15 à 20 ans; et alors les malades nous apprennent qu'ils avaient déjà «une petite grosseur» étant enfants. Donc, si le sarcome éléphantiasique de la paupière prend quelquefois les allures bénignes, son évolution rapide permettra tout de même de le reconnaître, malgré la ressemblance extérieure.

Le diagnostic le plus difficile à faire est celui avec le *lymphangiome congénital* surtout, comme c'est presque de règle, celui-ci coexiste avec unehypertrophie de la peau. Le *lymphangiome caverneux* congénital est mal limité; la tumeur semble due à un épaississement de la paupière elle même. Sa consistance est molle.

Souvent on sent des inégalités, qu'on peut prendre pour les varicosités du névrome plexiforme.

Mais ici s'arrêtent les caractères communs. Le volume de la paupière lymphangiomateuse diminue par la compression ; le lymphangiome, même compliqué d'hypertrophie fibreuse, est partiellement réductible. En découvrant l'œil, on voit que les lymphatiques de la conjonctive sont injectés et apparaissent comme des cordons blancs (cas de M. Hirchberg).

Les *lipomes congénitaux* sont exceptionnels. Les *lipomes acquis* sont mal limités du côté des os ; ils font corps avec le cartilage tarse. En plus, les lipomes sont souvent symétriques ; les neuro-fibromes ne le sont jamais.

Le *fibrome plexiforme*, tumeur qu'on rencontre exceptionnellement et que M. Hanke avait pris pour un névrome plexiforme, est adhérent au tarse.

L'*éléphantiasis acquis* ressemble surtout à la forme éléphantiasique du neuro-fibrome. Les anamnestiques diffèrent : la tumeur débute quelquefois à un âge très jeune ; mais elle fait toujours suite aux érysipèles ou à des poussées érysipélatoïdes de la face. Par l'interrogatoire, on apprend que le malade fait régulièrement des érysipèles de la face tous les mois, toutes les saisons, tous les ans, depuis 6-7 ans ; qu'après la poussée érysipélatoïde ou érysipélateuse, sa paupière, qui est presque toujours la paupière inférieure (et la paupière inférieure seule n'est jamais le siège de neuro-fibrome), n'a pas repris son volume normal. L'empâtement a persisté et à chaque poussée la tuméfaction augmente. De plus, la localisation de l'éléphantiasis acquis est sou-

vent multiple ; il peut être bilatéral et prendre plusieurs paupières (Doutrelepont, Fage).

L'aspect de la tuméfaction ne diffère guère de celui d'une tumeur neuro-fibromateuse ; la peau a le plus souvent sa coloration normale. Le malade ne se plaint de douleurs, ni spontanées, ni à la pression.

Mais à la palpation, on détermine le godet. En effet, la néoformation conjonctive fait suite à de l'œdème chronique inflammatoire et un certain degré d'exsudation persiste toujours. Souvent on trouve la porte d'entrée des lymphangites à répétition : rhinite, eczéma de la face, dacryocystite, etc.

L'*hémihypertrophie congénitale de la face* est excessivement difficile à distinguer d'avec la variété lymphangiomateuse du gigantisme partiel.

Cependant, dans les hypertrophies congénitales périnerveuses, on constate les caractères suivants (cas de Sophie Hornstein) :

1° L'hypertrophie atteint la peau, les muscles, les os innervés par le même nerf ou par un groupe déterminé de nerfs ;

2° D'autres fibromes cutanés ou nerveux existent sur le tronc ou sur les membres ;

3° Il y a souvent de la gêne fonctionnelle ou motrice.

Quant à distinguer les *variétés* du neuro-fibrome entre elles, ceci paraît facile quand la tumeur est petite. On reconnaîtra le *molluscum* à son aspect de petit pli cutané pédiculisé ; à sa consistance pareille « à un grain de raisin dont on aurait sorti les pépins ». On reconnaîtra facilement le petit *neuro-fibrome circonscrit*, petit nodule dur, fuyant sous l'arcade sourcilière, adhé-

rent par une extrémité au tissu cellulaire, quelquefois douloureux à la pression.

On posera facilement le diagnostic du *névrome plexiforme*, quand on sentira à la palpation un paquet de ficelles dans un tissu interstitiel mou et « de consistance emphysémateuse ».

Mais quand la tumeur sous-cutanée est accompagnée d'un certain degré d'épaississement du derme, il est excessivement difficile de dire si on trouvera ou non des cordons à l'opération. Pour décrire la variété, où à travers la peau hypertrophiée on ne sent pas de cordons enchevêtrés, les auteurs ont créé un « névrome plexiforme compliqué d'éléphantiasis » (M. Strauss).

Quand la pachydermie est le phénomène principal, qu'on ne sent ni nodosités ni cordes en explorant la tumeur ; que le malade présente en même temps des malformations crâniennes, de la pigmentation, de l'hypertrichose, on concluera de tout cela qu'il s'agit d'un *neuro-fibrome cutané.*

Si ce neuro-fibrome cutané se présente comme un sac, une pélerine, une gibecière de forme plus ou moins aplatie, et d'épaisseur non considérable, — car le tissu cellulaire n'est pas envahi par la fibromatose — c'est un *molluscum fibrosum.*

Si la pachydermatocèle a une forme plus ou moins régulièrement arrondie, hémisphérique, *n'est pas pendante ;* si elle a une épaisseur considérable, il s'agit *d'éléphantiasis fibromatoïde ou névromatoïde,* ou comme nous proposerions de le nommer d'un *neuro-fibrome intradermique et sous-cutané diffus.*

CHAPITRE VII

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Les neuro-fibromes sont des tumeurs bénignes; cependant le névrome plexiforme subit quelquefois la dégénérescence sarcomateuse (Winiwater, Czerny, Laroyenne).

Nous n'avons pas trouvé d'observation de névrome plexiforme de la paupière ayant subi la transformation sarcomateuse.

Est-ce encore M. Strauss qui aurait raison en disant que le ranken-neurom est plus bénin que le névrome plexiforme proprement dit?

Les neuro-fibromes donnent lieu à des phénomènes généraux, si plus tard apparaissent les autres manifestations de la *neuro-fibromatose*. Ces autres manifestations peuvent apparaître à un âge assez avancé de la vie (P. Marie) et arriver au type complet.

Taches pigmentaires, d'étendue variable, tumeurs dermiques plus ou moins volumineuses, pédiculées ou ses-

silées, semées un peu au hasard et de consistance variable; fibromes sous-cutanés, des tumeurs neuro-fibromateuses simples ou multiples, des tumeurs angio-fibromateuses, plus ou moins réductibles.

Puis des troubles nerveux: dépression psychique, troubles de la sensibilité générale ou spéciale, asthénie, parésie, crises convulsives, troubles dystrophiques, scoliose. Signes de sclérose artérielle; troubles cardiaques, respiratoires, digestifs, hépatiques et rénaux.

La terminaison est alors fatale: cachexie et mort. Seulement dans la plupart des cas le névrome plexiforme reste l'unique manifestation et ne s'accompagne pas d'autres troubles.

Les neuro-fibromes de la paupière paraissent n'avoir de pronostic fâcheux qu'en tant qu'ils gênent la vision. Par contre on n'a jamais observé de guérison spontanée.

L'intervention chirurgicale est le seul mode de traitement.

Quelques auteurs, entre autres M. Gross et après lui M. Valude ont essayé de faire de la galvano-puncture, mais sans grand résultat. Le procédé opératoire varie avec le volume de la tumeur et avec sa forme. Le *molluscum* s'enlève facilement d'un coup de bistouri ou d'un coup de ciseaux.

Il est plus délicat d'exciser *un petit fibrome d'un nerf sous-cutané*; le nodule se prolonge dans l'orbite, et il faut recourir à l'opération de Kroenlein pour l'extirper.

Les cordons fibromateux du *névrome plexiforme* peuvent être extirpés avec leur masse fibreuse interstitielle après incision de la peau de la paupière; on conseille d'en extirper le plus possible pour éviter des récidives.

Il n'est pas toujours nécessaire d'exciser des lambeaux cutanés; ceci peut se faire en second lieu, si après guérison on constate du ptosis ou de l'ectropion. Quand la fibromatose prend surtout le derme et le tissu cellulaire, dans les *tumeurs éléphantiasiques* avec ou sans cordons fibromateux il faut exciser toute la portion hypertrophiée et même aller au delà de la peau saine.

Ceci n'est pas facile quand l'hypertrophie envahit la tempe, le front, la joue, car, à moins de faire une autoplastie, on n'arrive pas à combler la perte de substance.

Une difficulté opératoire existe encore dans l'hémostase.

Ces tumeurs sont très richement vascularisées, en plus les artères sont friables; les pinces ne tiennent pas dans le tissu sclérosé de la tumeur.

Les suites de l'opération des grosses tumeurs neurofibromateuses sont souvent compliquées d'incidents (comme par exemple dans le cas de M. le professeur Rohmer ou la septicémie a mis fin aux jours du malade).

Il ne peut naturellement pas être question de traitement d'*hémihypertrophie congénitale de la face*. Tout au plus peut-on enlever quelques portions trop exubérantes. M. Werner a fait sur son malade des excisions partielles de tous les tissus mous de la joue, en plus, il a enlevé à la gouge une portion du malaire hyperostosé.

CONCLUSIONS

1° On rencontre au niveau des paupières toutes les formes cliniques et anatomo-pathologiques de la neurofibromatose, savoir: le neuro-fibrome, le névrome plexiforme, le molluscum fibrosum, l'éléphantiasis fibromatoïde, l'éléphantiasis névromatoïde.

2° Ces tumeurs étant des manifestations de la même affection, leur étiologie et leur pathogénie est la même.

3° Les trois premières formes peuvent être distinguées cliniquement; les deux dernières ont les mêmes caractères anatomo-cliniques: même évolution, même symptomatologie; il est impossible de les différencier.

4° L'examen anatomo-pathologique montre pour les fibromes des nerfs une prolifération conjonctive aux dépens de l'endo et du périnèvre des nerfs sous-cutanés.

Le molluscum, l'éléphantiasis névromaïde et l'éléphantiasis fibromatoïde ont la même origine: ce sont des neuro-fibromes intradermiques diffus développés aux dépens des petits nerfs de la peau.

5° Le seul traitement efficace est l'intervention chirurgicale.

6° Les récidives sont à redouter: elles sont justifiables du même traitement que la tumeur primitive.

Vu :
Nancy, le 17 Mars 1911.
Le Président de Thèse,
ROHMER.

Vu :
Nancy, le 22 Mars 1911.
Le Doyen,
GROSS.

Vu et permis d'Imprimer :
Nancy, le 23 Mars 1911.
Le Recteur de l'Académie,
Ch. ADAM,
Correspondant de l'Institut.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1865. Virchow. — Pathologie des tumeurs (traduction française), t. I.

1870. Bruns. — Das Ranken-neurom. Archives für pathol. Anat., 1877, t. L, p. 80.

1877. Marchand. — Das plexiforme neurom. Arch. für pathol. anat., t. LXX, p. 36.

1882. Gross. — Eléphantiasis des paupières. Revue Médicale de l'Est, t. XIV, 1882, p. 321.

1882. Recklinghausen. — Ueber die multiple fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Fibromen. Festschrift für Virchow, 1882, Berlin.

1885. Lahmann. — Die multiple Fibrome in ihren Beziehung zu den Neuro-fibromen. Virch. Arch., 101, p. 263.

1887. Kriege. — Ueber das Verhalten der Nervenfasern in den multiplen Fibromen der Haut und in den Neuromen Virch. Arch., Bd 108.

1889. V. Duyse. — Eléphantiasis des paupières. Annales d'oculistique, t. 102.

1880. Jourdan. — Pathol. anatomische Beiträge zur Eléph. congenita. Beitr. z. Path. Anat. und all. Pathog. Bd 8.

1891. Audry et Lacroix. — Les névromes plexiformes et les pachydermies névromateuses. Lyon médical, 1891, p. 109 et 145.

1892. Guiet. — Eléphantiasis des paupières. Thèse de Bordeaux, 1892.

1892. Sabouraud. — Sur la parasitologie de l'éléphantiasis nostras. Annales de Dermatologie, 1892.

1893. Collet. — Névrome plexiforme. Lyon médical, t. LXXIV.

1893. Moncorvo. — Sur l'éléphantiasis congénital. Annales de Dermatologie, mars 1893.

1893. Sophie Hornstein. — Ein Fall von halbseitigen Riesenwuchs. Virchov. Arch., t. 133.

1894. Moncorvo. — Sur l'éléphantiasis congénital. Annales de Dermatologie, juin 1894.

1895. Becker. — Beitrag zur Kenntnis der Augenlidtumoren. Arch. für ophtalmol., t. XLI, p. 169.

1895. A. Follet. — Sur la pathogénie de quelques états éléphantiasiques. Thèse Paris, 1895.

1896. Feindel. — Sur quatre cas de neuro-fibromatose généralisée. Thèse de Paris, 1896.

1897. Lafforgue. — Névrome plexiforme de la paupière supérieure. Thèse de Lyon, 1897.

1899. Subert. — Des états éléphantiasiques congénitaux. Thèse de Paris, 1899.

1899. Coley. — Eléphantiasis de la paupière. New-York médical Journal, 1891. In thèse Subert.

1900. P. Marie et Couvelaire. — La neuro-fibromatose généralisée. Nouvelle Iconographie de la Salpétrière, p. 26.

1900. Sneguirew. — Neuro-fibrome de la peau de la paupière et de la tête. Archives d'ophtalmologie, t. 20, p. 375.

1901. Fiocre. — Contribution à l'étude de l'éléphantiasis nostras variété lymphangiectasique. Thèse de Paris, 1901.

1902. Boute. — De l'éléphantiasis des paupières non congénital et se produisant à la suite des poussées d'origine microbienne. Thèse de Paris, 1902.

1902. Goubert. — Les états éléphantiasiques non filariens. Thèse de Montpellier, 1902.

1902. Kœnigshofer. — Eléphantiasis lymphangiectasique et lymphangiome caverneux des paupières. Analysé dans la clinique ophtalmologique, 1902.

1903. Duclos. — Névrome plexiforme de la paupière. Annales d'oculistique, CXXX, 1903.

1904. Guillet. — Pathogénie de l'éléphantiasis. Thèse de Lyon, 1904.

1904. Hanke. — Das Ranken-neurom der Lider Graeffe's. Archiv. f. Ophtalmol., LIX, p. 316.

1904. Werner. — Kongenitale halbseitige Gesichtshypertrophie. Arch. f. Klin. Chir., LXXV.

1905. Coppez. — Eléphantiasis de la face et du cuir chevelu. Annales d'oculistique. 1905, t. CXXXIII

1905. Brault et Tanton. — Sur un cas de neuro-fibromatose généralisée. Archives de Médecine, 1905.

1905. Frugiuele. — Eléphantiasis. Etats éléphantiasiques et pseudo-éléphantiasiques des paupières. Analysé dans les Annales d'oculistique, 1906, t. 135.

1905. Siegrist. — Eléphantiasis mollis der linken oberen Lides sowie der Schläfen-Wangengegend und Hydrophtalmus congenita. Bericht ueber die 32 vers. der ophtal. Ges. zu Heidelberg.

1906. Albracht. — Ein Fall von Ranken-neurom am oberen Augenlid. Beitr. zur Klin. Chir., Bd 50.

1906. Max Brunn. — Beitrag. zur éléphantiasis neuromatosis. Beitr. zur Klin. Chir., Bd 18.

1906. Baraton. — Contribution à l'étude de l'éléph. acquise des paupières. Thèse de Bordeaux, 1906.

1906. Coley. — Eléphantiasis neuromatosis. Compte rendu de la Soc. ophtal. du Royaune-Uuni, analysé dans les Annales d'oculistique, 1906, t. 136.

1906. Hirchberg. — Ueber das angeborene Lymphangiom der Lider der Orbita und des Gesichtes. Centralbt. f. prakt. Augenheilk, 1906.

1906. Lagrange. — Traité des tumeurs de l'œil et des annexes, 1906.

1906. Rosenmeyer. — Ranken-neurom und Hydrophtalmus. Centralbl. f. prakt. Augenheil., 1906.

1906. Rubesch. — Zwei Fälle von fibromatoser Eléphantiasis. Beitr. zur Klin. Chir., 1906, Bd 48.

1906. Saar (Guntner Freiherr von). — Ein Fall von erworbener Eléphantiasis der Kopfschwarte. Arch. f. Klin. Chir., 1906, t. 78.

1906. Strauss. — Ranken-neurom mit besonderer Berucksichtung seiner Pathogenese. Deutsche Zeitschr. f. Chir., Bd 83, p. 111.

1907. Cornil et Ranvier. — Manuel d'histologie pathologique.

1907. Le Dantec. — Pathogénie de l'éléphantiasis. Comptes rendus de la Soc. Biol., t. XIII.

1907. Rimann. — Ein Beitrag zur Neuro-fibromatosis congenita. Beitr. zur Klin. Chir., 53.

1908. Baujean. — Contribution à l'étude pathogénique de l'éléph. nostras et de l'éléph. exotique. Thèse de Bordeaux, 1908.

1908. Blandin. — Sur quelques modes de traitement de l'éléphantiasis. Thèse de Bordeaux 1908.

1908. V. Michel. — Die Krankheiten der Augenlider Graeffe Saemisch Handbuch der gesamten Augenheilk, Bd V, p. 123.

1908. Wyse-Lauzun. — Contribution à l'étude de l'éléphantiasis. Thèse de Paris, 1908.

1909. Brouardel et Gilbert. — Nouveau traité de médecine et de thérapeutique. Maladies de la peau par Gaucher, 1909, p. 270.

1909. By W. Sampson Handley. — A prospective cure for éléphantiasis. The Lancet, 1909, p. 31.

1909. Marx. — Un cas de neuro-fibromatose multiple. Zeitschr. für Augenheilk, 1908. Analysé dans les Ann. d'ocul., 1909.

1909. Oulmont et Haller. — Un cas de neuro-fibromatose généralisée. Bul. et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris, 1909.

1909. Testut et Jacob. — Traité d'Anatomie topographique, 1909.

1909. Valude. — Neuro-fibrome de l'orbite développé aux dépens du nerf frontal Bul. et Mém. de la Soc. Française d'ophtal., 1909.

1910. Jullien. — Contribution à l'étude de la neuro-fibromatose généralisée. Thèse de Paris, 1910.

1910. Marchi (Cagliari). — Névrome plexiforme de la paupière supérieure. Annali di Ottalmologia, vol. XXXIX, 1910. Analysé dans les Archives d'ophtalmologie, février 1911.

1910. Terrien. — Sarcome éléphantiasique de la paupière supérieure. Soc. d'ophtalmol. de Paris, séance du 5 avril 1910.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	5
Division du sujet	11
Chapitre I. — Historique	15
Chapitre II. — Etiologie et Pathogénie	21
Chapitre III. — Observations	27
Tableau I	46-47
Tableau II	78
Chapitre IV. — Symptomatologie	79
Chapitre V. — Anatomie pathologique et histogénèse	93
Planches I, II	104-106
Chapitre VI. — Diagnostic	115
Chapitre VII. — Pronostic et traitement	121
Conclusions	125
Index bibliogbaphique	127

Imprimerie Albert Barbier, 4, quai Choiseul, Nancy